

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1960

THÈSE

N°

POUR LE

535

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

NGUYEN VAN PHUOC

né le 7 Mai 1929 à CHOLON (Viet-Nam)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

L'ARTERE PULMONAIRE GAUCHE ANORMALE
(à propos de trois observations)

Président : Mr. Marcel LELONG, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1960

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

NGUYEN VAN PHUOC

né le 7 Mai 1929 à CHOLON (Viet-Nam)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

L'ARTERE PULMONAIRE GAUCHE ANORMALE
(à propos de trois observations)

Président : Mr. Marcel LELONG, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V^e

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

18-1-60

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
» (Prof ^r à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
» » (Prof ^r à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
» » (Prof ^r à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Bréca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
	Boucicaut LENÈGRE (J.)
	Broussais SOULIÉ (P.)
	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Pitié DREYFUS (G.)
	St-Antoine KOURILSKY (R.)
Cliniques médicales	Baudelocque DEBRAY (C.)
	Foch (Suresnes) GENNES (L. de)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEROT (M.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	DAVID (M.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hotel-Dieu)	LACOMME (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	MERGER (R.)
Cliniques obstétricales	VARANGOT (J.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	RENARD (G.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	AUBRY (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	BERNARD (E.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	MICHAUX (L.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DECHAUME (M.)
Clinique stomatologique (Pitié)	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	FEY (B.)
Clinique urologique (Cochin)	GIROUD (A.)
Embryologie	SEZE (S. de)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	VERNE (J.)
Histologie	

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	MM.
Hygiène et médecine préventive	TURPIN (R.)
(Prof ^r à titre personnel)	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DEPARIS (M.)
Médecine légale	DESOILLE (H.)
Parasitologie	PIÉDELIEVRE (R.)
Pathologie chirurgicale	GALLIARD (H.)
Pathologie exotique	COUVELAIRE (R.)
Pathologie expérimentale et comparée	LAVIER (G.)
Pathologie médicale	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie et thérapeutique générales	MILLIEZ (P.)
Pharmacologie	GARCIN (R.)
» (Prof ^r à titre personnel)	CHEYMOL (J.)
Physiologie	LÉVY (Mlle J.)
» (Prof ^r à titre personnel)	BINET (L.)
Physique médicale	BARGETON (D.)
» » (Prof ^r à titre personnel)	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DJOURNO (A.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	DESGREZ (H.)
Thérapeutique	LÉGER (L.)
	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.) GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch.	Orthopédie	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	BUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Parasitologie	BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. CHABAUD (A.)
Bactériologie	NÉVOT (A.) pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)	Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) agr. per. LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONDSKI (J.), m. conf.	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)	Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) RICHTER (G.)
Carcinologie	DENOIX (P.) MATHE (G.)	Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf. CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.) m. conf. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)		
Electro-Radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)		
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.), pr. s. ch.		
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)		
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Hydrologie	CORNET (A.)		
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)		
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)		
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)		
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)		
Neurologie	LHERMITTE (F.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)		
Obstétrique	BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)		
Ophthalmologie			

	MM.		MM.
Pédiatrie-Puériculture . . .	JOSEPH (R.)	Pneumo phthisiologie . . .	KREIS (B.)
	MANDE (R.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
	MOZZICONACCI (P.)	Psychiatrie infantile . . .	DUCHÉ (D.)
	POLONOVSKI (G.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Pharmacologie	ROSSIER (A.)	Stomatologie	CERNÉA (P.)
	BOISSIER (J.)		CHAPUT (H ^{mo} A.), m.c. agr
Physiologie	LECHAT (P.)	Thérapeutique	GRELLET (M.)
	PARROT (J.), pr. s. ch.		CHASSAGNE (P.)
Physique médicale	DEJOURS (P.)	Urologie	LAMOTTE (M.)
	GOUGEROT (L.), m. conf.		QUENU (L.)
	pr. s. ch.		
	KELLERSHOHN		

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE	Clinique obstétricale . . .	GRASSET (J.)
Clinique chirurgicale . . .	ABOULKER (P.)		LEPAGE (F.)
	AMELINE (A.), pr. s. ch.		MAYER (M.)
	HUGUIER (J.)		RAVINA (J.)
	OLIVIER (C.)	Clinique ophtalmologique	DESIGNES (P.)
	PADOVANI (P.)		OFFRET (G.)
	POILLEUX (F.)	Clinique oto-rhino-laryngo- logique	MADURO (R.)
	ROUX (M.)		
Clinique médicale	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
	BOUDIN (G.)		
	CONTE (M.)	Clinique psychiatrique . . .	BARUK (H.)
	DOMART (A.)		KUSS (R.)
	PERRAULT (M.)	Clinique urologique	
	RAMBERT (P.)		GAULTIER
	THIEFFRY (S.)	Médecine légale	
	TURIAF (J.)		

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté . . M. LENA (J.)

Secrétaires M^{me} BEURLAND (H.), M^{lle} CHAINTREUIL (G.), M^{lle} HURÉ (A.)

Conservateur en Chef M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs M^{lles} DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.)

Bibliothécaires { M^{mes} CONTET (J.), FORGET (F.),
M^{lles} LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents,

Leurs sacrifices au cours de longues années
m'ont permis ces études médicales à Paris.

Qu'ils veuillent bien accepter ce
témoignage bien faible de ma
reconnaissance infinie et de ma
piété filiale.

A ma femme

A ma famille

A mon parrain

A mes amis.

A mon Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Marcel LELONG,

Professeur de Clinique de Pédiatrie et de Puériculture

Médecin de l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul,

Membre de l'Académie de Médecine,

Commandeur de la Légion d'Honneur,

Qui m'a fait l'honneur de me confier
ce travail et les observations qui
lui servent de base.

Qu'il veuille bien agréer ici le
témoignage de ma reconnaissance
et mon hommage respectueux.

A mon Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Marcel LELONG,

Professeur de Clinique de Pédiatrie et de Puériculture

Médecin de l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul,

Membre de l'Académie de Médecine,

Commandeur de la Légion d'Honneur,

Qui m'a fait l'honneur de me confier
ce travail et les observations qui
lui servent de base.

Qu'il veuille bien agréer ici le
témoignage de ma reconnaissance
et mon hommage respectueux.

A Monsieur le Docteur LE TAN VINH

Maître de Recherches à l'Institut National d'Hygiène

Qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse et m'a aidé tout au long de
sa réalisation par ses multiples
conseils.

Qu'il veuille bien accepter tous mes
remerciements et ma très grande
reconnaissance.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris (Externat)

Monsieur le Docteur P. LANCE

Monsieur le Professeur M. DEPARIS

Monsieur le Professeur R. DEBRE

Monsieur le Professeur J. MARIE

Monsieur le Professeur G. BROUET

Monsieur le Professeur J. CATHALA

Monsieur le Professeur Agrégé S. THIEFFRY

Monsieur le Professeur M. LELONG

Monsieur le Professeur Agrégé R. JOSEPH

Monsieur le Docteur CLERC

En témoignage de ma profonde gratitude
pour l'enseignement qu'ils m'ont
donné.

A Monsieur le Docteur D. ALAGILLE

Médecin-Assistant des Hôpitaux

Qu'il veuille bien accepter ma
reconnaissance pour l'enseignement
et les conseils qu'il m'a prodigués.

INTRODUCTION

Dans le vaste cadre des malformations de l'artère pulmonaire et de ses branches, l'anomalie de l'artère pulmonaire gauche que nous étudions dans ce travail est une malformation congénitale rare, dont la description n'a pas été trouvée dans les ouvrages classiques, de cardiopathies congénitales et dans le traité d'anatomie pathologique de HENKE et LUBARSCH .

Au début, simple curiosité anatomique, elle a été plus étudiée ces dernières années dans ses manifestations cliniques . Car son identification clinique n'est pas sans intérêt depuis que W.J. POTTS, pour la 1ère fois, a rapporté un remarquable succès opératoire en 1954 . Cette malformation est très grave ; l'évolution spontanée se termine à peu près constamment par la mort .

A propos de trois observations que nous avons pu étudier dans le service de notre Maître, le Professeur Marcel LELONG, nous nous proposons d'esquisser une étude de cette maladie, selon le plan suivant :

- Chapitre I : Historique
- Chapitre II : Terminologie
- Chapitre III : Exposé des trois observations que nous rapportons (Professeur M. LELONG)
- Chapitre IV : Rappel des observations actuellement publiées
- Chapitre V : Etude clinique et radiologique de la maladie
- Chapitre VI : Etude anatomo-pathologique et embryologique
- Chapitre VII : Etude thérapeutique

- CHAPITRE I -

HISTORIQUE

C'est en 1897 que DOEHLE et GLAEVECKE ont rapporté à KIEL (Allemagne) une observation anatomo-clinique complète tout à fait caractéristique de cette malformation .

En 1938, P. SCHEID rapporte un autre cas observé à Francfort sans connaître les travaux des auteurs précédents .

En 1949, SV. QUIST - HANSSEN fait mention à OSLO d'un troisième cas et c'est grâce à lui que nous avons retrouvé les deux publications allemandes .

En 1954, WELSH et MUNRO d'une part, POTTS et ses collaborateurs, d'autre part publient séparément chacun un cas . WELSH et MUNRO ont étudié particulièrement les symptômes respiratoires de la maladie . POTTS et ses collaborateurs ont rapporté le premier cas de guérison après cure chirurgicale, nous l'avons déjà souligné

Dépuis, la maladie a été décrite dans différents pays où les auteurs ont insisté sur les techniques d'examens complémentaires capables de permettre le diagnostic clinique en vue d'une intervention chirurgicale .

Nous n'avons pas pu trouver de publication française analogue .

- CHAPITRE II -

TERMINOLOGIE

La malformation vasculaire, que nous étudions fait partie des anomalies vasculaires de la base du coeur capables de déterminer une gêne respiratoire . Dans les différentes observations, nous retrouvons à chaque instant les termes de Cornage, de Stridor, de Wheeze, de Wheezing ou de Wheeziness .

Il nous paraît utile avant d'aborder les faits cliniques de préciser en quelques mots cette terminologie spéciale .

E. LITRE (6) donne cette définition du mot cornage = inspiration rude, sorte de sifflement bruyant qu'on entend à distance et qui s'accompagne souvent d'altération de la voix, presque toujours de dyspnée et parfois d'un frémissement perceptible au doigt appliqué sur le larynx .

Stridor en latin signifie selon F. GAFFIOT (3) : son aigu, perçant, strident, par exemple sifflement des serpents, des cordages, grincement d'une scie .

A.B. MARFAN (7) désigne sous le terme de cornage ou stridor un bruit qui se produit au niveau d'un point rétréci du larynx de la trachée ou des bronches et qui s'entend à distance . Il ajoute qu'on emploie indifféremment cornage ou stridor .

P. NOBECOURT (9) emploie aussi l'un ou l'autre terme qu'il définit ainsi "le cornage ou stridor est un bruit respiratoire qui se perçoit aux

deux temps mais surtout à l'inspiration" .

Les auteurs anglo-saxons semblent évoquer sous le mot de stridor un son rude expiratoire ou inspiratoire d'origine laryngée . Quant aux mots wheeze, wheezing et wheeziness, ils sont synonymes et semblent signifier un sifflement entendu à distance ou seulement à l'auscultation, inspiratoire ou expiratoire et d'origine bronchique .

Ainsi, selon les auteurs français, peut-on employer indifféremment cornage ou stridor pour désigner un bruit respiratoire, entendu sans l'aide de l'auscultation et dû à un rétrécissement passager ou chronique en un point quelconque des voies respiratoires . Ces termes ne présument pas du temps inspiratoire ou expiratoire du bruit entendu . Sans doute, en se référant à leur étymologie, peut-on attribuer au cornage une tonalité plus grave et une intensité plus forte, tandis que le stridor est plus aigu, plus sifflant .

- CHAPITRE III -

EXPOSE DES OBSERVATIONS

DE LA CLINIQUE DE PEDIATRIE ET DE PUERICULTURE

OBSERVATION I - (Marcel LELONG 1957)

1ère enfant, de parents bien portants, Sylvie MAR ... est née le 16 mai 1957, au terme d'une grossesse dont le seul incident a été au 4ème mois un contage probable avec un enfant atteint de rubéole . La mère n'a pas présenté elle-même de signes apparents de rubéole et a reçu des gammas-globulines . Mais ni la dose ni la date n'ont pu en être précisées .

L'enfant pèse à la naissance 3.230 g et présentait un aspect mongolien . L'auscultation du coeur est normale . Mais l'enfant a plusieurs crises de cyanose qui ont justifié l'administration d'oxygène par intermittence .

La période néo-natale fut marquée par une péritonite staphylococcique dont les premiers signes apparurent au 3ème jour de la vie . Elle a été reconnue et traitée dans le service de notre Maître, le Professeur H.LELONG (Clinique de Puériculture) . Les suites opératoires ont été excellentes .

Par la suite, le diagnostic de cardiopathie congénitale fut porté sur l'existence d'un souffle systolique précordial dont le maximum s'entend au

niveau du 3ème espace intercostal gauche .

A l'âge de 20 jours, l'enfant a présenté à deux reprises, une crise passagère de cyanose à l'occasion des repas .

Le lendemain, s'ajoute une dyspnée avec tirage . Il n'y a ni cornage ni sifflement .

La cyanose s'aggrave encore, devient permanente et généralisée .

L'enfant meurt à 22 jours dans un tableau d'asphyxie aigue .

La vérification anatomique (Dr LE - TAN - VINH) a montré les faits suivants :

- Au niveau du thorax,

Le coeur est un peu augmenté de volume .

Les poumons sont pratiquement normaux .

La dissection cardio-pulmonaire va montrer l'anomalie vasculaire .

En effet, l'artère pulmonaire naît normalement du ventricule droit .

Elle mesure à son origine 8 mm de diamètre . Sa position par rapport à l'aorte est normale . Après sa naissance, l'artère pulmonaire se dirige en arrière et en haut puis à droite pour aboutir au hile droit . C'est là seulement qu'elle se divise en ses 2 branches, après un trajet de 20 mm .

La branche droite, courte de 7 mm, s'engage immédiatement dans le poumon droit . Elle a un diamètre de 5 mm .

La branche gauche, très longue, 20 mm a un diamètre de 4 mm . Elle chemine d'avant en arrière, sur le flanc droit de la trachée, au dessus de la face ~~supérieure~~ des premiers centimètres de la bronche souche droite . Elle contourne ensuite la trachée, devenant postérieure à la bifurcation trachéale . Elle passe donc entre trachée en avant et oesophage en arrière pour se rendre au hile du poumon gauche .

L'aorte naît normalement du ventricule gauche, donne naissance aux collatérales habituelles et croise le hile du poumon gauche pour devenir aorte thoracique .

Il n'y a pas de canal artériel .

Il n'y a pas de communication inter-ventriculaire . Le trou de Botal
est perméable . Les veines, le thymus et le péricarde sont normaux .

- Au niveau de l'abdomen,

Il existe quelques lésions pariétales de l'intestin . On constate
l'absence de rate et une dilatation des bassinets et des uretères .
Le reste est normal .

- Au niveau du crâne,

Il existe une hémorragie méningée .

OBSERVATION II - (Marcel LELONG, 1957)

3ème enfant de parents bien portants, Catherine LEB... est née le 24 novembre 1956, au terme d'une grossesse normale et après un accouchement normal . Le poids de naissance était de 3.500 g .

Il n'existe aucun fait pathologique durant les 3 premiers mois .

A l'âge de 3 mois, le 1er mars 1957, un peu avant un biberon, l'enfant présente brutalement un syndrome dyspnéique alarmant . C'est une polypnée, sans fièvre et accompagnée de bruits respiratoires trachéaux, que la mère décrit comme des "râles" . Très vite apparaît une cyanose péri buccale .

L'enfant est alors amenée d'urgence à l'Hôpital de St Lô (Manche) dans le service du Dr PHILIPPE . Elle est mise sous tente à oxygène et reçoit une perfusion intra-veineuse pendant une semaine, toute alimentation buccale étant impossible pendant cette période .

La radiographie thoracique décèle une opacité pulmonaire apicale gauche latéro-médiastinale .

La bronchoscopie ne note aucune anomalie .

Il existait une hyperleucocytose à 13.44 avec 76 % de polynucléaires .

10 jours après son admission, l'enfant n'a plus de dyspnée ; elle peut s'alimenter . Une 2ème radiographie thoracique montrait la disparition des images pulmonaires anormales .

Mais le 20 mars, soit 3 semaines après, un nouvel épisode dyspnéique se produit identique au 1er . La radiographie thoracique montre de nouveau l'opacité apicale gauche .

Du 27 mars au 6 avril 1957, l'enfant est hospitalisée à CAEN . Les épisodes dyspnéiques alternent avec les périodes de calme .

Le 6 avril 1957, à l'âge de 4 mois 1/2 l'enfant est amenée à Paris, à l'Hôpital des Enfants-Malades .

L'observation que nous avons pu consulter mentionne que :

- Cliniquement : il existe :

- . une toux sèche
 - . une respiration rapide, ample
bruyante
avec tirage sus et sous-sternal
 - . il n'y a pas de cyanose
 - . à l'auscultation, on perçoit de gros râles bronchiques disséminés ;
 - . la température est normale
 - . l'hémogramme est normal .
- La radiographie thoracique montre un coeur en position médiane, une opacité arrondie du sommet gauche accolée au médiastin, et une déviation vers la droite de la lumière trachéale .
- La tomographie frontale confirme ce fait .
Les tomographies de profil révèlent l'existence d'une opacité postérieure refoulant la trachée en avant .
- Une bronchoscopie est faite : "Le tube bute à la partie moyenne de la trachée sur un rétrécissement régulier, non inflammatoire, vraisemblablement congénital" .
- Sur les clichés de bronchographie lipiodolée, la trachée apparaît dans sa partie basse, juste au dessus de la bifurcation, rétrécie et refoulée en avant et à gauche .
- Au même niveau, l'oesophage opacifié est refoulé en arrière et à droite .

Il s'agit donc, d'une masse inter-trachéo-oesophagienne, au sujet de laquelle les chirurgiens sont consultés . Ils soulèvent l'hypothèse d'un kyste bronchogénique qui comprime de façon divergente trachée et oesophage ainsi que la bronche lobaire supérieure gauche, d'où atélectasie localisée et emphysème . Cet emphysème serait responsable de la déviation du médiastin vers la droite .

1ère intervention

Une thoracotomie droite est réalisée le 21 juin 1957, à l'âge de 6 mois
La dissection de la face postérieure de la trachée ne montre rien d'anormal

en dehors du fait que cet organe semble plus petit que normalement . L'opérateur trouve que l'aorte est placée à droite de la trachée .

Les suites opératoires sont excellentes .

L'enfant retourna dans sa famille le 3 juillet et y restera jusqu'au 11 Août . Pendant plus d'un mois, elle va très bien .

Le 11 Août, à l'âge de 8 mois 1/2, elle subit une nouvelle crise de dyspnée qui va ouvrir une période pendant laquelle les crises vont aller en se rapprochant . Les accalmies ne dépassent pas 3 à 4 jours, puis la dyspnée devient presque permanente .

Après plusieurs hospitalisations successives à St Lô, l'enfant est amenée à Paris, à l'Hôpital St Vincent de Paul, dans la clinique de Puériculture (Professeur M. LELONG) le 19 octobre 1957 .

Cette petite fille de 11 mois ne pèse que 7,500 Kg mais son développement psycho-moteur est normal, malgré de nombreux séjours hospitaliers .

Il existe une dyspnée manifeste à type de prolypnée : 60 respirations par minute . Elle s'accompagne d'un cornage inspiratoire et expiratoire . A l'inspiration, on peut noter un tirage sous-sternal . Il n'existe pas de battements des ailes du nez . La cyanose est modérée, péri-buccale . La voix est normale .

On remarque que le visage de l'enfant reflète une anxiété certaine et que d'autre part, en position assise, elle prend une attitude particulière : un peu penchée en avant en prenant appui sur ses genoux comme un asthmatique en crise dyspnéique .

L'examen pulmonaire est normal .

Le foie n'est pas augmenté de volume,

Le coeur est normal à l'auscultation .

La tension artérielle est trouvée égale des 2 côtés avec une maxima aux environs de 11 au / Hg . L'E.C.G. est normal .

Une série d'examens va être réalisée en vue d'éclaircir l'origine de cette dyspnée .

- La radiographie thoracique montre :

- un débord droit du médiastin supérieur,
- une déviation en baïonnette vers la droite de la clarté trachéale au niveau de l'entrée de la trachée dans le thorax ,
- une opacité peu dense, à limite externe convexe, plaquée contre la partie supérieure et gauche du médiastin,
- aucune précision n'a pu être apportée par les clichés de profil .

- Les tomographies frontales affirment l'élargissement de l'ombre médiastinale des 2 côtés .

- A gauche existe, collée à la partie toute supérieure du médiastin, une opacité assez homogène, à limite externe convexe . Discrète sur le cliché à 2 cm du plan postérieur, elle est très nette au niveau de la bifurcation trachéale (clichés à 3,5 cm et à 4 cm du plan dorsal) .
- A droite, l'opacité est différente . Sur les clichés postérieurs, elle est à peine visible sous la forme d'une opacité arrondie de 1,5 cm de diamètre et située au niveau de $D_5 - D_6$. Puis brusquement, sur le même plan frontal que la bifurcation trachéale elle apparaît comme une opacité très dense, homogène, latéro-trachéale et sus bronchique droite .

- Une bronchoscopie est faite sous anesthésie générale . La trachée thoracique est recouverte d'une muqueuse pâle et est soulevée sur sa face droite par une sorte de faux qui rétrécit d'un tiers environ la lumière trachéale .

Cette faux est battante .

A ce niveau, on aperçoit l'entrée de la bronche principale gauche . L'éperon et la bronche principale droite restent cachés .

- La bronchographie lipiodolée montre :

- la déviation de la trachée vers la droite .
- la bifurcation trachéale donne 2 bronches droite et gauche qui se dirigent toutes les 2 presque transversalement .
- L'arbre bronchique gauche est bien reconnaissable et normal .
- La bronche souche droite a un plus petit calibre que la gauche .

Sa division est tardive et les bronches qui en résultent sont mal injectées et semblent grêles . Sur aucun cliché, les lobaires n'apparaissent nettement .

- Après opacification de l'oesophage, un cliché pris en oblique, montre l'existence d'une encoche oesophagienne antérieure répondant en avant à l'angle trachéo-bronchique droit .
- L'anomalie siégeant dans la région inter-trachéo-oesophagienne, une angiocardiographie fut pratiquée au Centre Chirurgical Marie - Lannelongue par le Dr ECOIFFIER .

Celui-ci conclue qu'il s'agit "d'un anévrysme de l'artère pulmonaire droite avec malformation des vaisseaux artériels intra-pulmonaires, sans shunt artère-veine . Il existe une hyperpression dans la veine cave supérieure, avec compression de celle-ci au niveau du croisement de l'artère pulmonaire . Le réseau artériel : aorte et ses branches, est normal, en forme et dans ses rapports" .

- Enfin, un Cathétérisme des cavités droites révèle des pressions auriculaires et ventriculaires normales et confirme l'absence de shunt artério-veineux .

Ainsi devant cette malformation vasculaire rare constituée, semble-t-il par une énorme artère pulmonaire droite, qui présente 2 rétrécissements au niveau de la veine cave supérieure et de la trachée, et une dilatation anévrismale, l'enfant fut confiée au Centre Chirurgical Marie Lannelongue (Dr SAUVAGE) .

L'intervention fut décidée avec 4 possibilités opératoires :

- 1 .- décroisement de l'artère pulmonaire droite afin de la faire passer en avant de la trachée,
- 2 .- ligature simple de la branche droite de l'artère pulmonaire à son origine
- 3 .- la même ligature suivie de pneumectomie droite,
- 4 .- section de la trachée et suture secondaire en avant de l'artère pulmonaire .

L'intervention, la deuxième donc, fut réalisée le 10 janvier 1958, par le Professeur Ag. Ch. DUBOST . L'enfant avait alors 13 mois 1/2 .

"Thoracotomie droite dans le 5e espace . Le jour obtenu est bon et après l'ablation d'adhérences pulmonaires, on attaque la dissection des éléments vasculo-aériens du médiastin antérieur . La trachée est reconnue et isolée sur un lac .

L'artère pulmonaire droite est ensuite dégagée : elle est de relativement petit calibre .

On attaque ensuite la dissection d'un élément vasculaire dilaté en golfe passant en avant de l'arbre aérien puis sur son flanc droit, puis en arrière . Cet élément représente selon toute vraisemblance l'artère pulmonaire gauche . En poursuivant cette dissection, on acquiert la preuve formelle qu'il s'agit bien de l'artère pulmonaire gauche qui enserre la trachée et qui est responsable des troubles respiratoires observés chez l'enfant .

Dès lors, 2 possibilités théoriques peuvent s'offrir pour la cure de cette malformation :

- la 1ère, vite abandonnée, serait un décroisement par section trachéale et reconstitution de la trachée en avant de la pulmonaire gauche ;
- la 2ème, adoptée, sera la section de l'artère pulmonaire gauche et sa reposition à gauche de l'arbre aérien .

Un essai préliminaire de clampage de cette artère pulmonaire donne cependant quelque inquiétude : le coeur bleuit, sa contraction devient moins efficace et l'E.C.G. révèle des signes alarmants . Cependant, peu à peu, les choses rentrent dans l'ordre et il semble, après 5 minutes de clampage, que la tolérance du coeur soit acceptable .

Dès lors, les clamps nécessaires sont placés en amont au ras de la pulmonaire droite et en aval aussi loin que possible derrière la trachée .

L'artère pulmonaire gauche est sectionnée et le segment d'aval est décroisé de la trachée, ensuite attiré en arrière de celle-ci puis sur son flanc gauche .

L'anastomose va être entreprise quand on s'aperçoit que le bout arté-

riel d'amont s'est rétracté sous le clamp et qu'il n'y a pas d'étoffe en arrière pour pratiquer l'anastomose . On place aussitôt un 2e clamp en amont. Mais celui-ci diminue le flot pulmonaire droit et l'enfant accuse des troubles cardiaques importants .

En essayant à nouveau à plusieurs reprises de placer un clamp valable, un saignement important s'ensuit, qui détermine un désamorçage du coeur .

Malgré la transfusion massive, malgré le massage cardiaque prolongé près d'une heure, aucune réanimation n'est possible .

L'autopsie fut pratiquée par le Dr LE-TAN-VINH .

I .- THORAX -

Le pounon droit parait être constitué par un seul lobe pulmonaire (ce fait est sans doute dû à la lère intervention qui a créé des adhérences à la surface du poumon droit) . Il est mal aéré et parsemé de nodules hémorragiques dans sa partie moyenne et à la base .

Le poumon gauche a 2 lobes bien individualisés . Le lobe supérieur est normal . Le lobe inférieur est un peu congestif, sans infiltration notable .

Le coeur n'est pas très volumineux . La proportion de grandeur entre ventricule droit et ventricule gauche est normale . Il n'y a pas d'hypertrophie droite évidente .

L'aorte est normale .

L'artère pulmonaire est de calibre normal à son origine . Elle nait normalement du ventricule droit .

Le thymus est normal .

La dissection du coeur montre qu'il s'agit d'une anomalie de l'artère pulmonaire gauche .

L'artère pulmonaire principale nait normalement du ventricule droit . A son origine, son diamètre mesure 16 mm . Elle se dirige en arrière passe sous la crosse aortique, bute sur la face antérieure de la bifurcation trachéobronchique et se dirige vers la droite . Elle se

divise alors, à droite de la ligne médiane, près du hile du poumon droit en :

- 1 .- L'artère pulmonaire droite, dont le diamètre est de 6 mm . Celle-ci se dirige tout droit vers le hile du poumon droit, en croisant la face antérieure puis supérieure de la branche souche droite .
- 2 .- L'artère pulmonaire gauche qui est née à droite de la trachée, se dirige d'abord en arrière, croisant la face latérale droite de la trachée, et la face supérieure de la branche souche droite . Ayant croisé le hile du poumon droit, l'artère pulmonaire gauche change de direction et s'interpose alors, entre la trachée en avant, l'oesophage en arrière, se dirigeant ainsi à gauche et en bas, pour aborder le hile du poumon gauche . Dans sa partie inter-trachéo-oesophagienne, le calibre de l'artère pulmonaire gauche est régulier et assez volumineux . Le diamètre est de 9 mm .

Le tronc de l'artère pulmonaire mesure 43 mm de longueur dont 28 mm de son origine à la naissance du canal artériel et 15 mm de la naissance du canal artériel à la division de l'artère pulmonaire .

L'artère pulmonaire droite mesure 18 mm de longueur .

L'artère pulmonaire gauche mesure 25 mm de longueur .

Le canal artériel est oblitéré . Aucune autre malformation n'est notée à l'ouverture du coeur .

D'autre part, la trachée est anormale . Dans la 1/2 inférieure de la trachée, il n'y a pas de membrane postérieure : les anneaux cartilagineux sont complets . Dans la moitié supérieure de la trachée, la membrane postérieure d'abord large de 4 à 5 mm se rétrécit à mesure qu'on descend . Il n'y a plus de membrane postérieure vers la partie moyenne de la trachée .

II .- Abdomen et Cavité crânienne -

Aucune anomalie des différents organes n'a été constatée .

OBSERVATION N° III.- (Marcel LELONG, 1959)

2ème enfant : de parents bien portants, Jacqueline GAU... est née le 19 Mars 1959, au terme d'une grossesse qui fut apparemment normale.

Mais son poids de naissance est de 2.000 gr. et sa taille de 45 cms. Elle n'a crié qu'après désobstruction.. Elle était hypotonique, pâle, et surtout dès la naissance existait une dyspnée à 68/mn ainsi qu'un tirage sus-sternal.

Ces symptômes ont disparu en quelques jours.

Les deux premiers mois semblent s'écouler sans incident.

Le 25 Mai 1959, l'enfant est admise à la Clinique de Puériculture de l'Hôpital St-Vincent-de-Paul (Professeur M. LELONG) pour dyspnée et fièvre à 38°.

Elle a deux mois et une semaine, pèse 3,225 Kg et mesure 51,5 cms.

On est immédiatement frappé par l'existence d'une triade symptomatique :

- Bruit respiratoire à type de cornage expiratoire ou à prédominance expiratoire.
- Dyspnée permanente à 72/mn, également à prédominance expiratoire.
Elle s'accompagne d'un tirage sus-et sous-sternal ainsi que d'une émission de mousse aux lèvres. Mais il n'existe ni battements des ailes du nez, ni cyanose.
- Enfin, il existe une toux discrète, rauque et éraillée.

Le cri est clair

La percussion du thorax révèle une submatité tant en avant qu'en arrière sur la moitié supérieure de l'hémithorax droit.

A l'auscultation, le murmure vésiculaire est couvert par le bruit expiratoire dans les deux champs pulmonaires.

Par ailleurs : le pouls est à 180 - la tension artérielle est de 8 cm/Hg de maxima. Les bruits du coeur sont normaux et entendus surtout à

droite. Le reste de l'examen somatique est normal. La température est à 38°.

Sur la radiographie du thorax, on a alors la surprise de constater que l'ombre cardiaque est déportée à droite et surmontée d'une opacité aussi dense, de telle façon que les deux tiers supéro-internes de l'hémithorax droit sont recouverts par cette ombre cardiaque.

Le parenchyme pulmonaire semble normal.

C'est pour trouver la cause de ces signes respiratoires et radiologiques que tous les efforts vont être, alors, consacrés.

L'E.C.G. montre que le coeur est dextroposé et tourné en position antihoraire, ce qui est très insolite à cet âge.

Les tomographies du thorax de face confirment la position anormale de l'ombre cardio-vasculaire. On est étonné de ne point trouver la clarté trachéale sur les plans antérieurs, même à 8 cm. du plan dorsal.

Les radiographies après opacification de l'oesophage montrent que celui-ci dessine, de face, un trajet en baïonnette. En effet, à l'union de 2/5 supérieurs et 3/5 inférieurs, il est attiré vers la droite puis se continue verticalement. Toujours de face, sur sa partie moyenne, après le coude, l'oesophage est comme comprimé sur son flanc gauche.

De profil, l'ombre oesophagienne dessine le contour postérieur de l'oreillette gauche. Peut-être existe-t-il une petite encoche antérieure au-dessus de l'empreinte auriculaire. Il n'y a pas d'encoche postérieure.

Au cours de la bronchoscopie faite sous anesthésie générale, le tube pénètre dans la trachée jusqu'à 9 cm. de l'arcade dentaire. Il bute alors et ne peut atteindre la division bronchique.

Les bronchographies lipiodolées révèlent une agénésie de la bronche lobaire supérieure droite et du lobe pulmonaire correspondant et l'existence d'une encoche arrondie à grand rayon, qui occupe toute la moitié inférieure du bord droit de la trachée et qui n'a pu être interprétée.

Dans l'intervalle, l'état général de l'enfant s'est nettement amélioré. (prise de poids + de 1Kg en 1 mois) mais l'état fonctionnel reste à peu près identique avec le cornage expiratoire, la polypnée expiratoire et la toux à la mobilisation.

L'hypothèse d'une malformation vasculaire : artère pulmonaire gauche anormale qui comprimerait trachée et bronche, a paru la plus satisfaisante. L'anomalie des arcs aortiques a été écartée sur l'absence d'encoche rétro-oesophagienne.

Une angiocardioraphie, pour confirmer ce diagnostic soulevé, est alors prévue pour quelques mois après, c'est-à-dire Octobre 1959, l'état de l'enfant ne le permettant pas à ce moment, Juin 1959.

Pendant ce premier séjour à la Clinique de Puériculture, l'enfant a reçu du Cortancyl : 6 mg. par jour pendant 10 jours puis à doses dégressives pendant 6 jours, et de la Tétracycline pendant 35 jours.

L'enfant est ramenée par sa mère à la Clinique de Puériculture le 22 Septembre 1959, pour anorexie. Il semble qu'elle ait été privée des soins les plus élémentaires.

En effet, cette enfant de 6 mois ne pèse que 4,900 Kg, n'ayant pris que 700 gr. en deux mois et demi et ne mesure que 58,5 cm.

Les symptômes respiratoires sont retrouvés identiques :

- le cornage est nettement perçu, permanent, existe même pendant le sommeil. Il est à prédominance expiratoire. Il s'amplifie dès que l'enfant s'agite.
- La polypnée et la dyspnée expiratoire s'accompagnent d'un tirage sus et sous-sternal.

L'enfant ne tousse pas. Sa voix est claire.

Il existe une matité au niveau du sommet du poumon droit.

L'auscultation pulmonaire est normale.

Par ailleurs, on note une extrême pâleur des téguments, des ecchymoses multiples, des déformations des bras avec caus fracturaires et un chapelet costal. Les bruits du coeur sont normaux. Le reste de l'examen somatique ne révèle aucun fait pathologique.

La radiographie thoracique montre que l'ombre cardio-vasculaire est toujours déplacée vers la droite mais paraît moins volumineuse quoiqu'elle ait gardé la même forme. Son bord droit est toujours convexe en dehors.

Les poumons sont de transparence normale.

L'hémogramme montre une légère anémie hypochrome et une hyperleucocytose à 24.400 avec 49 % de polynucléaires neutrophiles, 45 % de lymphocytes et 6 % de monocytes.

Les divers examens radiologiques et chimiques ont montré l'existence d'une ostéopathie carencielle probablement scorbutique et rachitique. Elle fut traitée et guérie.

L'angiocardigraphie fut réalisée peu après à l'Hôpital des Enfants Malades. Le radiologue note que les différents clichés objectivent toute la circulation du tronc et ne montrent aucune anomalie artérielle, en particulier aucune malformation au niveau des vaisseaux de la base.

Les jours suivants, l'enfant présentait un état presque normal. L'état général paraissait très amélioré, le comportement également. Le cornage était à peine perceptible. Et l'auscultation pulmonaire ne révélait que quelques râles disséminés.

Mais quelques jours après, la courbe pondérale s'étale puis descend.

Le 28 Décembre 1959, les symptômes respiratoires s'aggravent. L'enfant est dyspnéique. Le cornage est intense et s'entend aux deux temps de la respiration. L'auscultation pulmonaire toutefois ne révèle aucun foyer localisé. Le cœur paraît normal. Le foie n'est pas augmenté de volume. Un traitement symptomatique et antibiotique est institué.

Dans la soirée, l'enfant fait brusquement une syncope et meurt.

Les essais de réanimation furent vains.

L'enfant avait 9 mois et 9 jours.

Etude anatomique :

La vérification fut faite à l'Institut Médico-Légal et quelques pièces furent confiées à l'Hôpital St-Vincent de Paul.

L'examen de ces pièces fixées montre (Dr. LE TAN VINH) :

Le poumon droit à un lobe unique dont la taille représente les $\frac{3}{4}$ d'un poumon normal.

Le poulmon gauche a deux lobes

À la coupe, les poulmons sont aérés et pommelés de quelques zones un peu congestives. La congestion est plus marquée aux bases et à la face postérieure. Il n'y a ni pus ni lésions en foyer, ni thrombose vasculaire.

La trachée est cylindrique, soutenue par des anneaux cartilagineux complets sans membrane postérieure, sauf à la partie supérieure de la trachéo, où la membrane postérieure habituelle existe sur une hauteur de 1,5 cm. La bronche souche droite a deux subdivisions seulement.

L'artère pulmonaire part du ventricule droit. Elle mesure 13 mm. de diamètre à son origine ; sa longueur est de 33 mm. dont 18 mm. de l'origine à la naissance du canal artériel et 15 mm. du canal artériel à la division en artères pulmonaires droite et gauche.

Cette division du tronc de l'artère pulmonaire se fait tardivement, devant le bord droit de la bifurcation trachéale, après que le tronc de l'artère pulmonaire ait contourné par en arrière l'aorte ascendante. Au moment de sa division l'artère pulmonaire mesure 10 mm. de diamètre.

L'artère pulmonaire droite continue la direction du tronc de l'artère pulmonaire c'est-à-dire un peu en bas, et à droite. Elle se dirige vers le hile pulmonaire droit où elle entre en avant de la bronche souche droite. Elle mesure 15 mm. de longueur et 5 mm. de diamètre.

L'artère pulmonaire gauche née en avant et à droite de la bifurcation trachéale, passe au-dessus de la bronche souche droite, contourne la trachée dont elle longe le flanc droit puis la face postérieure juste au-dessus de la bifurcation. L'artère laisse une nette encoche d'un diamètre de 10 mm. environ sur la jonction bronche souche droite et trachéo, et sur le bord droit de la trachée.

L'artère pulmonaire gauche passe entre trachée en avant et oesophage en arrière pour se rendre au poulmon gauche. Elle est située à la face postérieure du pédicule pulmonaire gauche. Elle mesure 20 mm. de longueur et 8 mm. de diamètre.

Par ailleurs, les veines pulmonaires sont normales

Le coeur également .

Les autres organes examinés sont trouvés normaux.

CHAPITRE IV

RAPPEL DES OBSERVATIONS DEJA PUBLIEES

Le nombre des observations antérieurement rapportées d'artère pulmonaire gauche anormale est, à notre connaissance, actuellement de 15.

Après le rappel de ces observations, trois tableaux résumeront les 18 cas sur lesquels repose notre travail.

- Tableau des formes pures opérées
- Tableau des formes pures non opérées
- Tableau des formes associées à d'autres malformations.

OBSERVATION N° IV - DOEHLE et GLAEVECKE (1897) (2)

Un enfant normalement constitué présentait au cours des 4 premiers mois de sa vie un léger stridor inspiratoire entendu seulement quand l'enfant s'agitait.

Signes cliniques :

Ni le sexe, ni les circonstances de la naissance ne sont mentionnés malheureusement. Il en est de même du début exact du stridor.

Ce stridor va aller en s'aggravant, d'abord lors d'une bronchite vers le 5ème mois, puis il devient permanent vers le 6ème mois. Une 2ème bronchite au 7ème mois accentue les signes fonctionnels. Le stridor est plus intense, et s'accompagne d'une dépression inspiratoire du thorax et d'une cyanose. Cependant la voix restait claire.

Bientôt de véritables crises d'asphyxie apparaissent et deviennent de plus en plus fréquentes.

Malgré une trachéotomie, l'enfant meurt dans un tableau d'asphyxie aigue, à 6 mois et demi.

Examen anatomique :

L'origine des gros vaisseaux de la base du coeur et les rapports de ceux-ci entre eux sont normaux.

Mais l'artère pulmonaire ne se divise pas normalement.

Après avoir donné le canal artériel, qui était oblitéré, l'artère pulmonaire se dirige vers la droite et, après un trajet de 10 mm, se divise en deux branches.

La branche droite va vers la droite, passe sous la bronche souche droite et s'enfonce dans le poumon droit.

La branche gauche se dirige en haut, à droite et en arrière. Elle passe en avant puis au dessus de la bronche souche droite, à laquelle elle adhère fortement. Elle tourne à gauche et passe en arrière de la bifurcation trachéale et en avant de l'oesophage pour se rendre par un trajet oblique en bas et à gauche, vers le poumon gauche. Elle y pénètre en arrière et au dessus de la bronche souche gauche.

La trachée est rétrécie ainsi que la bronche souche gauche. Les cartilages de celle-ci sont mous.

Les poumons sont très emphysémateux.

Le reste des organes est normal. Il n'y a donc aucune malformation associée.

OBSERVATION N° V -- P. SCHEID (1938) (12)

L'enfant est un garçon, né dans des circonstances normales le 27 Mai 1936 ; ses parents sont en bonne santé. Il est le 4ème enfant de la famille. Aucun fait pathologique jusqu'à 6 mois.

Signes cliniques :

Le début des troubles a lieu vers 6 mois et demi. L'enfant tousse et présente une rhino-pharyngite fébrile. Quelques jours après, apparaît une dyspnée avec polypnée, ainsi qu'une agitation et une anxiété.

L'enfant est hospitalisé le 24 Décembre 1936, soit à la fin du 7ème mois. On est frappé par l'existence d'"un bruit de scie" inspiratoire et expiratoire, avec semble-t-il, prédominance inspiratoire. Cette dyspnée s'accompagne d'un tirage sous costal et d'une toux. La voix reste claire. La percussion du thorax révèle une hypersonorité bilatérale et à l'auscultation, on peut entendre, outre le bruit respiratoire décrit plus haut, des râles bulleux. Le coeur paraît normal. Le reste de l'examen somatique est négatif chez cet enfant dont le développement ponduro-statural est tout à fait satisfaisant. Il semble donc que le stridor n'ait pas été constaté avant l'hospitalisation de l'enfant.

L'évolution va se faire, au cours des trois mois suivants, par crise de cyanose. Elle durent 2 à 6 minutes, s'accompagnent de perte de connaissance et d'apnée. On en compte 17. A la 17ème, l'enfant meurt dans un tableau d'asphyxie aiguë à l'âge de 10 mois. Il n'a pas été précisé si ces crises de cyanose étaient de plus en plus fréquentes. Entre ces crises, l'enfant était normal.

Etude anatomique :

Là encore, l'anomalie de l'artère pulmonaire gauche est identique à celle que nous avons trouvée dans les observations précédentes.

Les particularités dans l'observation présente sont l'absence de membrane postérieure de 23 anneaux cartilagineux trachéaux sur 24 et une hypertrophie cardiaque prédominant sur le ventricule droit dont la cavité et le myocarde sont très augmentés. Les poumons sont fermes et dans les parties postérieures oedémateux. Les autres organes sont trouvés normaux.

OBSERVATION N° VI - SV. QUIST-HANSEN (1949) (11)

Le garçon dont l'auteur rapporte l'observation est né le 7 mars 1947 de parents bien portants, au terme d'une grossesse normale. L'accouchement est normal, le poids et la taille à la naissance également. Mais si l'enfant a crié immédiatement, par contre, on constate l'existence d'une cyanose qui persiste malgré la désobstruction.

Signes cliniques :

En même temps que cette cyanose, est apparue une polypnée. Ces deux symptômes vont évoluer en accès pendant la 1ère semaine de la vie. Une radiographie thoracique montre alors une atélectasie des lobes pulmonaires supérieur et moyen droit, un emphysème du lobe inférieur droit et un aspect normal du poumon gauche et du coeur. Le murmure vésiculaire qui n'était pas entendu au début à droite apparaît de ce côté à la fin de la première semaine.

Puis l'état fonctionnel s'améliore spontanément et au cours des trois semaines suivantes, l'enfant était trouvé normal cliniquement et radiologiquement. Il est rendu à ses parents.

Mais à 1 mois, survient un nouvel accès de cyanose et de dyspnée qui dure 24 h. D'autres vont encore se produire pendant deux semaines. Ces crises

sont en relation, en général, avec le repas. Au début, l'enfant pousse un petit cri, se raidit et se met en arc de cercle. Il n'y a pas de stridor.

A 6 semaines, à l'occasion d'une rhino-pharyngite, les symptômes respiratoires s'aggravent, les crises dyspnéiques sont fréquentes, la cyanose persiste dans les intervalles. L'état général décline rapidement.

L'enfant est hospitalisé le 29 Avril 1947. A l'entrée on assiste à une crise dyspnéique avec cyanose et rétraction de l'épigaste. Mais il n'y a pas de stridor et la voix reste claire. La température est normale. La radiographie thoracique montre un emphysème du poumon droit et un déplacement du coeur vers la gauche.

L'enfant meurt au cours d'une crise 12 h. après son admission, soit à 1 mois et 3 semaines.

Etude anatomique :

Nous retrouvons ici la même description de l'artère pulmonaire gauche anormale. SV. QUIST-HANSEN insiste bien sur le fait que le tronc de l'artère pulmonaire se continue, après la naissance du canal artériel, comme une artère pulmonaire droite et ne se divise qu'après avoir croisé la face antérieure de la bifurcation trachéale.

La trachée est déviée vers la gauche. Par ailleurs, le poumon droit est en partie emphysémateux, le poumon gauche présente un oedème et des zones importantes d'atélectasie. Le coeur est normal.

Il n'y a aucune autre malformation.

Enfin, microscopiquement, l'artère pulmonaire gauche anormale à la même structure qu'une artère pulmonaire normale.

Les auteurs rapportent l'histoire clinique d'un garçon, 3ème enfant né au terme d'une grossesse normale.

Signes cliniques :

A la 3ème semaine de la vie, apparaît un stridor qui est permanent, bien que variant en intensité, sans qu'on puisse rapporter les variations aux repas.

A 4 mois, l'enfant présente un épisode d'infection respiratoire aiguë qui régresse en 1 semaine. Mais le stridor est toujours là.

A 5 mois, l'enfant est hospitalisé pour un accès de détresse respiratoire aiguë. Le stridor est très net et s'entend plus à l'expiration qu'à l'inspiration. La percussion du thorax est normale. L'auscultation note de gros râles des deux côtés. La radiographie thoracique est normale. Sous antibiotiques et oxygène, l'enfant s'améliore rapidement 6 jours après, il conserve toujours le stridor qui n'est plus qu'expiratoire. Il est moins intense pendant le sommeil ou il est presque inaudible.

Divers examens complémentaires (laryngoscopie, clichés pulmonaires, clichés après opacification oesophagienne) ne peuvent donner l'étiologie de ces symptômes. La bronchographie lipiodolée n'a pas été réalisée en raison de l'infection respiratoire récente.

A 6 mois, l'enfant présente une nouvelle crise aiguë de suffocation. On décide d'intervenir.

Une thoracotomie gauche va découvrir la même anomalie de l'artère pulmonaire gauche que dans les observations précédentes. WELSH et MUNRO précisent que cette artère anormale adhère solidement à la trachée qui était très rétrécie en ce point.

Mais avant qu'on ait pu effectuer la cure de cette malformation, un arrêt cardiaque se produit. L'enfant avait un peu plus de 6 mois.

Les auteurs ne mentionnent pas de vérification anatomique. On ne sait s'il existe d'autres malformations. Cependant, cliniquement, une cardiopathie congénitale ne semble pas avoir été soupçonnée.

OBSERVATION N° VIII - W.J. POTTS, P.H. HOLINGER et A.H. ROSENBLUM (1954) (10)

C'est un garçon de race blanche, né au terme d'une grossesse normale (7 avril 1953). Son poids de naissance est de 4.500 gr.

Signes cliniques :

Dès la naissance, se produisent les difficultés respiratoires sous forme d'accès de cyanose et de dyspnée. La désobstruction habituelle ne les améliore pas. Ils n'ont aucune relation avec les repas et s'accompagnent d'un stridor expiratoire prolongé.

La radiographie thoracique montre un emphysème important du poumon droit et un déplacement médiastinal vers la gauche.

Au 4ème jour, l'enfant sort plus ou moins spontanément de cet état critique. Les clichés pulmonaires par contre ne s'améliorent pas. Il persiste une dyspnée sans cyanose. L'enfant est hospitalisé à 9 jours, le 16 Avril 1953.

La bronchoscopie montre un larynx normal, une déviation vers la gauche de la trachée, une bronche souche gauche normale, et surtout, le rétrécissement de la partie basse de la trachée et des premiers centimètres de la bronche souche droite par une compression exercée sur sa face latérale droite. Cette compression peut être levée par le tube mais se reproduit si celui-ci est remonté. On note ici aussi le stridor prolongé qui accompagne chaque expiration.

L'opacification de l'oesophage est normale, excluant le diagnostic d'anneau vasculaire.

Le diagnostic final était une obstruction par un vaisseau anormal ou en position anormale.

Devant la relative bénignité des symptômes et le bon état général de l'enfant, celui-ci est rendu à ses parents.

Aucun incident ne se produisit pendant deux mois.

Puis, progressivement, les accès de suffocation réapparaissent et deviennent de plus en plus sévères. Le stridor expiratoire est permanent.

A 4 mois, l'enfant présente un épisode d'infection respiratoire qui majore la dyspnée et nécessite une réanimation.

A 5 mois, craignant une issue fatale lors de ces crises, on hospitalise une deuxième fois l'enfant. Les bronchoscopies et les bronchographies lipiodolées montrent toujours la même image de compression trachéale et bronchique droite. On décide alors d'intervenir.

Intervention :

L'enfant a un peu plus de 5 mois.

Après thoracotomie droite dans le 4ème espace intercostal, on constate que le lobe supérieur droit est affaissé. On trouve à la dissection, un vaisseau important de 7 mm de diamètre, de trajet anormal qui entoure la bronche souche droite et la comprime. On reconnaît que c'est l'artère pulmonaire gauche. Les auteurs décrivent alors l'anomalie vasculaire telle que nous l'avons vue dans les observations précédentes.

Après avoir écarté la pneumectomie et la section avec reposition de la bronche souche droite, en raison de l'extrême minceur des parois de celle-ci (paroi transparente au point même de compression par l'artère anormale), les chirurgiens envisagent la section de l'artère anormale et sa reposition en avant de la trachée.

Après les essais de clampage habituels, l'artère pulmonaire gauche

est clampée à son origine. Un 2ème clamp est placé à 1 cm et on sectionne l'artère entre les deux clamps. Le segment distal de l'artère est ramené en avant et à gauche de la trachée puis suturé bout à bout avec le segment proximal. Cette suture ne rétrécit pas la lumière vasculaire.

Les suites opératoires sont excellentes. Immédiatement, l'enfant respire mieux. 11 jours après l'intervention, les radiographies thoraciques montraient l'intégrité des poumons. L'emphysème avait disparu. Le coeur est en position normale.

L'enfant est suivi régulièrement et 5 ans après l'intervention, il vit toujours, sans dyspnée ni cyanose. Le stridor avait persisté quelques mois sous formes de petites crises passagères puis a disparu. Ces derniers détails évidemment n'ont pas été donnés par le texte de 1954 de POTTS et de ses collaborateurs mais par une autre publication de 1958 qu'il avait fait POTTS avec d'autres auteurs. Nous la verrons un peu plus loin.

OBSERVATION N° IX - H.R. MORSE et S. GLADDOING (1955)(8)

Glen V.M. est un garçon de race blanche, 2^o enfant né au terme d'une grossesse normale. L'accouchement s'est déroulé sans incident.

Signes cliniques :

Dès la naissance, on note une dyspnée, un stridor de faible intensité et une cyanose. Celle-ci ne disparaît que lorsque l'enfant est mis sous la tente d'oxygène. Il existe, en outre, un tirage inspiratoire. Le murmure vésiculaire est très diminué à droite.

A la 5ème heure de la vie, des essais de désobstruction qui ne ramènent qu'un peu de mucus, font empirer les symptômes respiratoires. La radiographie pulmonaire montre une atélectasie du lobe inférieur droit et du lobe supérieur gauche. En raison de son état respiratoire, l'enfant a été pesé quelque temps après la naissance : 3.490 gr.

A l'âge de 10 jours, l'enfant est revu. Outre les symptômes déjà observés et qui persistent, on trouve une hypersonorité de tout l'hémithorax droit. Le médiastin est déplacé vers la gauche. Il existe une polypnée superficielle avec tirage sus-sternal et sous-costal.

Avec le diagnostic d'obstruction partielle de la bronche souche droite, d'atélectasie du lobe pulmonaire supérieur gauche et de cardiopathie congénitale probable, l'enfant est hospitalisé à 10 jours.

Un nouveau cliché pulmonaire montre un emphysème obstructif à droite.

A la bronchoscopie, la lumière de la bronche souche droite apparaît très étroite et ce rétrécissement fait penser à une angulation.

L'évolution, au cours des semaines suivantes, est faite de nombreux accès de cyanose et de dyspnée. Malgré le mauvais état général, le traitement chirurgical fut considéré comme la seule chance salvatrice. La date de l'opération n'est pas mentionnée.

Intervention :

Après thoracotomie droite, les auteurs trouvent une ventilation normale du poumon droit et une artère pulmonaire gauche anormale. Elle a le trajet que nous avons trouvé dans les précédentes observations.

Après avoir écarté la pneumectomie droite et la ligature de cette artère anormale, les chirurgiens font une libération sans section de l'artère suivie d'une suture pour l'amarrer à la partie basse de la trachée, afin de diminuer la compression.

Immédiatement après l'opération, l'enfant respire mieux. Le poumon droit est plus aéré. La dyspnée diminue. Mais ce mieux dure peu de temps. Les crises de dyspnée et de cyanose réapparaissent et l'enfant meurt au cours de l'une d'elles, 11 jours après l'intervention.

Etude anatomique :

Là aussi, l'artère pulmonaire gauche présente le trajet anormal que nous avons déjà observé. Elle mesure 5 mm de diamètre quand elle croise la bronche souche droite. La bronche souche droite est rétrécie au point de compression par l'artère anormale. Il n'a pas été trouvé de ramollissement de la paroi bronchique à cet endroit.

Il existe un emphysème important du poumon droit.

Par ailleurs, aucune autre malformation cardio-vasculaire n'a été trouvée.

OBSERVATION X -- M.H. WITTENBERG, T. TANTWONGSE et B.F. ROSENBERG (1956) (16)

L'observation concerne un garçon né à 2,800 gr.

Signes cliniques :

Le début des troubles est situé vers l'âge de 4 jours sur la forme d'un stridor de faible intensité et intermittent et d'une dyspnée qui s'exagère lors des biberons.

L'enfant est hospitalisé à 11 semaines en raison de ces symptômes respiratoires.

Il pèse 3.400 gr. La polypnée à 32 respirations par minute s'accompagne d'un battement des ailes du nez et d'un tirage sus sternal. Il n'y a ni cyanose, ni toux. Le thorax est hypersonore. L'auscultation révèle de gros râles respiratoires. Le pouls est à 144 /mm

La radiographie pulmonaire montre un léger emphysème diffus et une augmentation de l'opacité de la trame broncho-vasculaire. La trachée est rétrécie dans sa portion thoracique.

L'opacification de l'oesophage révèle l'existence d'une encoche pos-

térieure située au niveau de la crosse aortique et oblique en haut et à droite. Elle est caractéristique d'une artère sous clavière droite anormale. De plus, semble exister, une légère encoche antérieure située juste au dessous de la crosse aortique.

A la bronchoscopie, un net rétrécissement de la trachée juste au dessus de la bifurcation empêche la progression du tube.

Il n'a pas été fait de bronchographie lipiodolée.

L'évolution est émaillée de nombreux accès de cyanose et au cours de l'un d'entre eux, l'enfant meurt à 3 mois.

Etude anatomique.:

Elle objective l'anomalie de l'artère pulmonaire gauche. Les points particuliers sont :

- la longueur du tronc de l'artère pulmonaire : 14 mm
- un rétrécissement progressif de la trachée de haut en bas sans encoche au niveau du passage de l'artère anormale.
- absence aussi d'encoche sur la bronche souche droite au croisement par la même artère.
- l'association de malformations diverses :
 - artère sous clavière droite anormale car née directement de la crosse aortique entre l'origine de la sous clavière gauche et le canal artériel. Elle passe comme habituellement derrière l'oesophage.
 - Veine cave supérieure gauche persistante
 - Agénésie du rein gauche
 - Malrotation intestinale
 - Hémivertèbres lombaires.

OBSERVATION N° XI : M.H. WITTENBORG, T. TANTIWONGSE et B.F. ROSENBERG (1956)(16)

Signes cliniques :

Cette observation est celle d'un garçon qui a présenté, dès la naissance, semble-t-il, des épisodes de cyanose et des convulsions.

A deux semaines, il a été hospitalisé pour asphyxie aiguë. L'examen montre l'existence d'un mongolisme probable, une légère hypertrophie cardiaque et un souffle systolique. La radiographie pulmonaire fut considérée comme normale.

Au cours d'une crise de cyanose, l'enfant mourut à 3 semaines.

Etude anatomique :

Elle révèle l'anomalie de l'artère pulmonaire gauche, associée à une dextroposition et à une coarctation de l'aorte.

OBSERVATION N° XII - H.G. HILLER et A.D. MAC LEAN (1957) (4)

En Octobre 1955, une petite fille de 2 ans et demi est hospitalisée pour un stridor.

Signes cliniques :

Ce stridor existait depuis la naissance. En dehors d'une toux fréquente qui s'aggravait souvent lors des repas, l'enfant est en parfaite santé.

L'opacification de l'oesophage montre une encoche antérieure pulsatile au niveau de D5 - D6.

Les tomographies du thorax révèlent un rétrécissement postérieur de la trachée au même niveau.

Les auteurs posent alors le diagnostic d'artère sous-clavière droite anormale qui passerait en avant de l'oesophage au lieu de passer en arrière

comme habituellement.

L'angiocardigraphie montre, par contre l'image d'une artère pulmonaire gauche qui entoure partiellement la trachée. Le poumon gauche semble moins injecté que le poumon droit. Il n'y a pas d'anomalie de la crosse aortique.

Intervention :

L'artère pulmonaire gauche est libérée, sectionnée, amenée à gauche et en avant de la trachée puis anastomosée au tronc de l'artère pulmonaire.

Les suites opératoires sont excellentes.

Les radiographies pulmonaires sont normales. 3 semaines après l'intervention, une deuxième angiocardigraphie est faite qui révèle une absence complète d'opacification de l'artère pulmonaire gauche.

De même, une deuxième opacification de l'oesophage n'a pas objectivé d'encoche anormale.

Au moment de la publication, soit deux ans après l'intervention, l'enfant vit encore, n'a pas de stridor et ne tousse que de temps en temps.

OBSERVATION N° XIII - H.G. HILLER et A.D. MAC LEAN (1957) (4)

En février, un garçon de 2 ans est hospitalisé pour épisodes répétés d'infections respiratoires.

Signes cliniques :

A chacun de ces épisodes, l'enfant avait un stridor.

Il semble qu'il n'ait pas eu de crises de dyspnée ou de cyanose.

L'opacification de l'oesophage montre l'aspect typique de l'artère pulmonaire gauche anormale c'est à dire l'encoche antérieure. Au cours du même examen, les clichés de profil ont objectivé un important étranglement de la trachée.

L'angiocardigraphie montre les mêmes images d'artère pulmonaire gauche anormale que dans l'observation précédente des mêmes auteurs.

Intervention :

Elle fut conduite comme dans l'observation précédente. La malformation vasculaire fut réparée de la même manière.

Mais l'enfant meurt au sortir de la salle d'opération. Les essais de réanimation furent vains.

Etude anatomique

Elle ne révèle aucune autre malformation cardiaque ou vasculaire.

La cause de la mort n'a pas été trouvée.

OBSERVATION N° XIV - H.G. HILLER et A.D. MAC LEAN (1957) (4)

En Mai 1957, une petite fille de 6 mois est hospitalisée pour cornage et infection respiratoire.

Signes cliniques :

Le cornage est apparu depuis la naissance mais ne fut jamais assez important pour inquiéter les parents. Il s'est aggravé lors de cet épisode d'infection respiratoire qui a fait apparait en outre un certain sifflement respiratoire.

Après la guérison de l'infection respiratoire, une opacification de l'oesophage fut réalisée qui a montré une encoche antérieure et un étran-

glement de la partie basse de la trachée. Ces deux éléments font poser le diagnostic d'artère pulmonaire gauche anormale.

En raison du bon état général et du symptôme respiratoire minime, simple sifflement au repos, les auteurs n'interviennent pas.

L'enfant est suivie régulièrement et au moment de la publication, soit deux ans et demi après, elle vit encore.

OBSERVATION N° XV - S. CONTRO, R. A. MILLER, H. WHITE et W.J. POTTS (1958)
(1).

K.B., une petite fille de race blanche, est née au terme d'une grossesse normale; l'accouchement s'est déroulé sans incident. Aucun fait pathologique n'est noté pendant le 1er mois de la vie.

Signes cliniques :

Au deuxième mois, apparaissent de courtes crises de dyspnée et de cyanose, plus volontiers après les cris. Une radiographie thoracique montre une image d'hypertrophie du thymus. De la radiothérapie fut prescrite. Cependant les symptômes respiratoires s'aggravent en fréquence et en intensité, conduisant à des pertes de connaissance.

L'enfant est hospitalisée à l'âge de 2 mois et demi. L'examen montre l'existence d'un stridor inspiratoire et expiratoire et une dyspnée modérée avec tirage sus sternal. Il n'y a pas de cyanose.

La radiographie thoracique révèle une opacité du sommet gauche considérée comme une ombre thymique, et de profil un étranglement de la partie basse de la trachée.

L'opacification de l'oesophage permet d'objectiver une encoche antérieure, juste au dessous de la crosse aortique et environ au niveau de la bi-

Furcation trachéale. L'oesophage n'est pas déplacé en arrière.

Les autres examens de laboratoire et en particulier l'E.C.G., sont normaux.

Vu la gravité des symptômes, l'enfant est opéré vers l'âge de 3 mois.

Intervention :

Après thoracotomie gauche, les auteurs ne découvrent pas la cause de la compression trachéale. Pendant l'intervention, ils font une broncho-scopie qui montre une sténose modérée de la bifurcation trachéale et surtout un aplatissement de la bronche souche droite. Le tube passe facilement dans cette bronche mais la compression se reproduit quand on remonte le tube. Des essais de dilatation sont infructueux. Le thorax est refermé.

Les signes respiratoires s'accroissent aussitôt et l'enfant meurt 3 jours après l'intervention, soit vers 3 mois.

Etude anatomique :

Elle met en évidence l'anomalie de l'artère pulmonaire gauche. La trachée était rétrécie au niveau de la bifurcation. Il existait une atélectasie du poulmon gauche. On note encore une héli-vertèbre. Aucune autre anomalie cardiaque ou vasculaire n'est mentionnée.

OBSERVATION N° XVI -- S. CONTRO, R.A. MILLER, H. WHITE et W.J.POTTS (1958)(1)

J.E.S. est un garçon de race blanche, né au terme d'une grossesse normale. La mère est en bonne santé. C'est le 4ème enfant de la famille. L'accouchement s'est déroulé sans incident.

L'enfant est hospitalisé à la 15ème heure de la vie pour imperforation anale, bec de lièvre, division ~~palatine~~ et cardiopathie congénitale probable.

Il pèse 3 kg. On retrouve les malformations signalées. L'enfant n'est pas cyanosé. Les bruits cardiaques sont normaux, les fémorales bien perçues. L'E.C.G. montre une surcharge droite.

A la radiographie thoracique, les poumons et le coeur semblent normaux.

A la 48ème heure, on fait la cure chirurgicale de l'imperforation anale.

Au 4ème jour, survient une crise soudaine de dyspnée importante et de cyanose. L'enfant est gris. La respiration devient très irrégulière et l'enfant meurt.

Etude anatomique :

La même anomalie de l'artère pulmonaire gauche est décrite par les auteurs. La particularité de cette vérification anatomique est la découverte, outre des malformations diagnostiquées in vivo, de multiples malformations cardio-vasculaires : ventricule commun et orifice atrio-ventriculaire avec 5 valvules, persistance de la veine cave supérieure gauche qui se jette dans le sinus coronaire et dextro position de l'aorte.

Signalons que les auteurs ont rapporté, dans la même publication une autre observation qui a été déjà exposée par W.J. POTTS dans son article de 1954. C'est ce qui nous a permis de connaître la suite de l'histoire clinique de cet enfant qui fut opéré avec succès par W.J. POTTS en 1953.

OBSERVATION N° XVII : F.E. SHERMAN (1959) (14)

L'auteur relate l'histoire clinique d'un garçon de race noire, né au terme d'une grossesse normale. C'est le 6ème enfant de la famille. Le 5ème est porteur d'une cardiopathie congénitale. Le malade de F.E.SHERMAN pesait 2,500 g à la naissance. L'accouchement fut normal.

Signes cliniques :

Peu de temps après la naissance, apparaît une cyanose qui oblige à garder l'enfant constamment sous la tente à oxygène.

Il est hospitalisé à 3 semaines. Sous la tente à oxygène, il respire à 26/mm. Le pouls est à 100 /mm. L'auscultation pulmonaire révèle des râles à gauche. Le coeur est normal, le reste de l'examen somatique également.

La radiographie pulmonaire montre un emphysème multilobaire à droite qui déplace le médiastin vers la gauche.

On décide d'intervenir d'urgence.

Intervention :

Par thoracotomie droite, l'auteur découvre un emphysème des lobes moyen et inférieur droits. Ces deux lobes sont réséqués.

Evolution :

L'enfant va mieux après l'intervention. Cette amélioration dure jusqu'à l'âge de 5 mois et demi environ. Cette période est marquée seulement par une pneumonie du lobe pulmonaire droit restant, après laquelle l'enfant est envoyé dans une maison de convalescence.

Vers 5 mois et demi, apparaissent des crises de dyspnée et de stridor expiratoire, améliorées par la position verticale.

A l'âge de 6 mois, l'enfant est ramené à l'hôpital pour crise de suf-

focation aigue remarquable par l'existence d'une dyspnée expiratoire, par un stridor inspiratoire et expiratoire mais à prédominance expiratoire et par un tirage sus sternal et sous costal.

L'examen trouve un rythme respiratoire à 50 /mn, un pouls à 200 /mn lors des cris. Les bruits du coeur sont irréguliers. Surtout le thorax est très sonore.

L'état de l'enfant s'améliore cependant. La thérapeutique utilisée n'est pas mentionnée. Le petit malade retourne en convalescence.

Mais une semaine après, soit vers l'âge de 6 mois et demi - sept mois, l'enfant est hospitalisé pour la 3ème fois. Son état s'est nettement aggravé : adynamie, pouls à 200 :mn, mouvements respiratoires superficiels, avec dyspnée expiratoire à 40 /mn. A l'examen pulmonaire on perçoit des gros râles à droite. Le foie est augmenté de volume.

La radiographie thoracique montre un emphysème obstructif bilatéral

Une laryngoscopie ramène un peu de mucus et n'est suivie d'aucune amélioration.

Au 3ème jour, l'enfant meurt dans un tableau, semble-t-il, de détresse respiratoire. Il avait environ 7 mois.

Etude anatomique :

Nous retrouvons ici aussi, la même malformation de l'artère pulmonaire gauche. F.E. SHERMAN mentionne que le tronc de l'artère pulmonaire après le trajet habituel, se continue comme une artère pulmonaire droite et que l'artère pulmonaire gauche naît à 26 mm des valvules pulmonaires. L'artère pulmonaire droite mesure 13 mm de longueur.

Au niveau de l'origine de la bronche souche droite comprimée par l'artère anormale, il existe une atrophie et une déformation des cartilages.

Enfin le lobe supérieur droit est emphysémateux et occupe toute la cavité de l'hémithorax. Le même emphysème est retrouvé dans tous les lobes gauches. La seule anomalie vasculaire associée est la naissance par un tronc commun du tronc brachio-céphalique et de la carotide primitive gauche.

OBSERVATION N° XVIII - W.H. SCHUTT et P.M. ROBB (1959) (13)

L'enfant dont ces auteurs rapportent l'histoire clinique est un jumeau né au terme de 36 semaines. L'accouchement s'est passé normalement. L'autre jumeau est strictement normal. Les auteurs ne mentionnent pas son sexe. Le malade de W.H. SCHUTT et P.M. ROBB est un garçon mongolien dont le poids de naissance était de 2.500 g. Les 3 premières semaines ne comportent aucun incident pathologique.

Signes cliniques :

A l'âge de 3 semaines, apparaissent de petites crises de dyspnée et de cyanose qui ne durent pas plus d'une minute et se répètent 2 à 3 fois par jour. Les relations éventuelles avec les biberons ne sont pas notées.

L'enfant est hospitalisé à 1 mois. Cet enfant mongolien présente un net stridor inspiratoire et un tirage sus sternal et sous costal. Lors des cris, apparaît une importante cyanose. Il existe en outre, un léger souffle systolique précordial. Le reste de l'examen somatique est normal, ainsi que l'hémoگرامme, et les clichés pulmonaires.

Placé sous oxygène, l'enfant semble s'améliorer notablement, la cyanose disparaît. Seul le stridor persistait.

Mais au 3ème jour de son hospitalisation, les crises de dyspnée et de cyanose réapparaissent. Elles font évoquer le diagnostic d'anneau vasculaire. Mais aucune étude radiologique n'a pu être faite.

L'enfant meurt 2 jours après, soit à 1 mois 5 jours dans un tableau d'asphyxie, semble-t-il.

Etude anatomique

Les auteurs décrivent l'aspect bien connu de l'artère pulmonaire gauche anormale. Mais ce qui est bien particulier à cette observation, c'est la division en 3 branches du tronc de l'artère pulmonaire. En effet, après la naissance du canal artériel, l'artère pulmonaire se dirige vers la droite et ayant atteint le bord droit de la crosse aortique, elle se divise en trois. Les deux plus petites branches vont respectivement aux lobes supérieur et inférieur du poumon droit.

La plus grosse branche de division se dirige à gauche, passe en arrière de la trachée et en avant de l'oesophage pour se rendre au hile pulmonaire gauche.

Les auteurs constatent encore que la trachée était comprimée en avant par la veine pulmonaire gauche supérieure et par une veine cave supérieure gauche persistante.

Le canal artériel était perméable.

Enfin, les deux poumons sont le siège d'un emphysème généralisé.

Obs.	Auteurs	Sexe P.N.	Début	Signes révélateurs			Entrée à 1 ^{er} hop.	
				Dyspnée Cyanose	Stridor	Inf. resp.		
VIII	W.J.POTTS et coll. 1954	♂ 4.300	Nais- sance	+	+	0	9 j.	Em me
XII	H.G.HILLER A.D. MAC LEAN-1957	♀ ?	Nais- sance	0	+	0	2 ans	No
VII	T.M.WELSH I.B.MUNRO 1954	♂ Nal	3 ^{ème} semai- ne	0	+	0	5mois	No
IX	H.R.MORSE S.GLADDING 1955	♂ Nal	Nais- sance	+	+	0	10 j.	Em sè
XIII	A.G.HILLER A.D.MAC LEAN-1957	♂ ?	vers 18 mois	+	+	+	2 ans	No
II	M.LELONG 1957	♀ 3500	3 mois	+	+	0	3mois	Op ap ga
XV	S.CONTRO et Coll. 1958	♀ Nal	2 ^{ème} mois	+	0	0	10 sem.	Hv ph mi
XVII	F.G.SHER- MAN-1959	♂ 2500	15 premiers jours	+	0	0	3 sem.	Em sè

Monographies	Opacification oesophagienne	Bronchoscopie	Angiocardiographie	Intervent.	Résultats
0	Normale	Sténose trachéale et bronchique	0	5 mois	Guérison-Recul 5 ans
Chée récie A.R.	encoche antérieure	0	Image révélatrice	2 ans	Guérison recul : 2 ans
0	Normale	0	0	6 mois	mort opératoire
0	0	Sténose trachéale	0	date non précisée	mort au 11ème jour.
male	Encoche antérieure	0	Image révélatrice	2 ans	mort opératoire
re la- é	Encoche antérieure (2 fois)	Sténose trachéale (2fois)	Image révélatrice	6 m/2 puis 13 1/2	Mort opératoire
	Encoche antérieure.	Sténose trachéale et bronchique	0	3 mois	Mort au 3ème jour.
	0	0	0	3 mois	Mort à 7 mois

Obs.	Auteurs	Sexe P.N.	Début	Signes révélateurs			Entrée à l'hôp.	
				Dyspnée cyanose	stridor	Infect. respir.		
III	M. LELONG 1959	♀ 2000	Nais- sance	+	0	0	9 sem.	Op su di
IV	DOEHLE et GLAEVECKE 1897	? Nal	4 ler mois	0	+	0	6 mois	
V	P.SCHEID 1938	♂ Nal	6 m/ 1/2	+	0	0	6 mois 3 sem.	No
VI	SV. QUIST HANSEN 1949	♂ Nal	Nais- sance	+	0	0	7 sem.	Em sè
XIV	H.G. HILLER A.D. MAC LEAN-1957	♀ ?	Nais- sance	0	+	+	6 mois	No

radiographie	Opacification oesophagienne	Bronchos- copie	Angiocar- diographie	Evolution	
				Mort	survie
ée très ant	Encoche anté- rieure probable	Sténose tra- chéale.	Normale	à 8 mois	
	0	0	0	à 6 m.1/2	
	0	0	0	à 10 mois	
	0	0	0	à 7 mois	
	Encoche anté- rieure	0	0	0	recul de 2 ans 1/2

Obs.	Auteurs	Sexe P.N.	début	Signes révélateurs			Entrée à l'Hôp.	
				dyspnée cyanose	Stridor	Infect. respir.		
I	M. LELONG 1957	♀ 3230g.	20j.	+	0	0	3 j. périt.	no
X	M. H. WITTEN- BORG et col. 1956	♂ 2800	4j.	+	+	0	11 sem.	En sè
XI	M. H. WITTEN- BORG et col. 1956	♂ ?	Naiss- sance	+	0	0	2 sem.	No
XVI	S. CONTRO et coll. 1958	♂ ?	5 J.	+	0	0	15è h.	No
XVIII	W. H. SCHUTT P. M. ROBB 1959	♂ 2500 (Jumeau)	3sem.	+	0	0	1mois	No

graphie	Opacification oesophagienne	bronchosco- pie	Angio- cardio- graphie	Mort	Malformations associées.
	0	0	0	22 j.	Mongolisme ab- sence de can.art. et de rate CIA
	Légère enco- che ant.+enco- che postér.	Sténose trachéale.	0	3 mois	Sous clav.D.anor- male VCS gauche Agénésie réanle G.Hémi-vertèbre.
	0	0	0	3 sem.	Dextroposition et coarctation aortiques.
	0	0	0	5 J.	Imperf.anale. Div. palatine bec de lièvre.Ven- com.VCS G.Dextro position
	0	0	0	35 j.	Mongolisme VCS gauche persistan- ce du Canal Art.

CHAPITRE V

ETUDE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE DE LA MALADIE

Comme les tableaux récapitulatifs précédents l'indiquent, il existe deux formes de la maladie.

La première est celle où l'anomalie de l'artère pulmonaire gauche est isolée, c'est la forme pure.

La deuxième est celle où cette anomalie est associée à d'autres malformations. Dans ce cas, le pronostic dépend de la somme des malformations existantes.

La forme pure est la plus intéressante. Nous l'étudierons plus particulièrement en essayant d'en faire le diagnostic clinique.

Nous utiliserons les treize observations groupées dans les deux premiers tableaux pour décrire la forme pure de la maladie .

A.- TERRAIN

7 fois, il s'agissait d'un garçon

5 fois, il s'agissait d'une fille.

L'observation IV ne mentionne pas le sexe de l'enfant atteint.

Tous sont nés après une grossesse normale, sauf un (Obs.I) et avaient un poids de naissance normal, sauf celui de l'Observation III. Celui-ci avait 2.000 gr. Dans l'observation I, un contage de rubéole au 4ème mois de la grossesse a été retrouvé sans que la mère ait eu une rubéole apparente.

B.- CLINIQUE

I.- LE DEBUT DE LA MALADIE

a) Il se situe 7 fois à la naissance (Obs. III, VI, VIII, IX, XII, XVII, XIV).

une fois dans le premier mois (Obs. VII)

une fois dans le deuxième mois (Obs. XV)

deux fois dans le quatrième mois (Obs. II, IV)

une fois à six mois et demi (Obs. V) et

une fois vers dix-huit mois (Obs. XIII)

Il existe donc un intervalle libre dans presque la moitié des cas.

b) Les signes révélateurs ont été le stridor : 7 fois (Obs. II, IV, VII, VIII, IX, XII, XIII), la dyspnée et la cyanose 8 fois (Obs. II, III, V, VI, VIII, IX, XV, XVII) et une fois, des épisodes d'infection respiratoire répétés ont motivé l'examen médical (Obs. XIV) bien que le stridor existait depuis la naissance.

II.- L'HOSPITALISATION

Elle fut faite à des dates variables :

- dans les 15 premiers jours : deux fois (Obs. VIII, IX)

- dans la 2ème quinzaine de la vie : 1 fois (Obs. XVII)

- dans le 1er semestre : 6 fois (Obs. II, III, IV, VI, VII, XV)
- dans le 2ème semestre : 2 fois (Obs. V, XIV)
- enfin à deux ans : 2 fois (Obs. XII, XIII)

b) Au premier examen à l'hôpital :

- dans 11 cas, le stridor fut trouvé - Il est absent dans deux cas (Obs. VI, XVII)
- dans 3 cas, la dyspnée manque (Obs. XII, XIII, XVII)
- dans 4 cas, la cyanose est trouvée (Obs. II, IV, VI, XVII)
- dans 3 cas, la toux existait (Obs. II, III, XII)
- dans 2 cas, il est noté un tympanisme à la percussion thoracique (Obs. V, IX)
- dans 2 cas, la fièvre, au cours d'un épisode respiratoire, fut trouvée (Obs. XIII, XIV)

III.- LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

a) La radiographie pulmonaire fut trouvée normale dans deux cas :

(Obs. I, VII). Ailleurs, elle montrait une opacité apicale gauche (Obs. II), une opacité sus-cardiaque faisant corps avec l'ombre cardio-vasculaire (Obs. III), une hypertrophie thymique (Obs. XV) ou un emphysème (Obs. VI, VIII, IX, XVII).

Cet examen n'est pas mentionné dans 4 observations : V, XII, XIII, XIV. Enfin, il n'a pas été fait une fois (Obs. IV de 1897).

b) Les Tomographies du thorax furent faites dans 3 cas seulement.

- Dans l'observation II, elles montrèrent une opacité latéro-trachéale et sus-bronchique droite, particulièrement caractéristique.
- Dans l'observation III, elles étonnaient par l'absence de lumière trachéale sur les plans antérieurs à 8 cm. du plan dorsal.
- Dans l'observation XII, elles montrent un rétrécissement postérieur de la trachée.

c) Dans 5 cas, l'opacification de l'oesophage a montré une encoche antérieure (Obs. II, XII, XIII, XIV, XV)

- Dans l'observation II, cette encoche antérieure a été trouvée même deux fois.
- Par contre, dans 3 cas ce signe ne fut pas retrouvé (Obs. III, VII, VIII).
- Cet examen, cependant, n'est pas mentionné dans 4 observations : V, VI, IX, XVII et n'a pas été fait dans un cas (Obs. IV), n'existant pas encore à cette époque.

Cette encoche antérieure de la colonne barytée oesophagienne nous semble un signe très important, d'autant que cet examen radiologique simple peut être fait en dehors des centres spécialisés.

Il convient de le répéter, si un doute persiste, en prenant les précautions techniques nécessaires.

- d) La bronchoscopie et les bronchographies lipiodées sont aussi de grande valeur diagnostique. Elles furent faites dans 5 cas (Obs. II, III, VIII, IX, XV) et même deux fois dans l'observation II. A chaque examen, on trouva une sténose de la trachée dans sa partie basse et de la bronche souche droite. Dans l'observation II, la 2ème bronchoscopie a montré, fait remarquable, l'existence, sur la face droite de la trachée, d'une faux battante, qui cachait l'éperon et la bronche souche droite.

Par contre, ces examens ne sont pas mentionnés dans 5 cas (Obs. V, VI, XII, XIII, XIV) et ne furent pas faits dans deux cas (Obs. IV, VII). Ils furent remplacés par une laryngoscopie dans l'Obs. XVII.

- e) L'angiocardigraphie, examen de haute spécialité, ne fut évidemment réalisée que dans 4 cas. Trois fois, elle permit de soulever le diagnostic de l'anomalie décrite (Obs. II, XII, XIII). Une fois, elle fut considérée comme normale (Obs. III). Mais il semblerait que le radiologue n'ait pas pris les clichés qui auraient pu être utiles. En effet, il faut rechercher sur les clichés de face, sur le trajet habituel de l'artère pulmonaire droite, l'image d'une série de dilatations anévrysmales, 3 en général, allant du point de bifurcation habituelle de l'artère pulmonaire au hile du poulmon droit.

Cette image, interprétée à tort parfois comme une dilatation anévrysmale de l'artère pulmonaire droite est due en réalité à la mauvaise réplétion de cette dernière du fait de l'artère pulmonaire gauche anormale qui est tendue par la trachée et la bronche souche droite comme une corde sur le chevalet.

Cette image fut retrouvée dans les observations XII et XIII de HILLER et MAC LEAN (4) et dans l'observation II.

IV.- L'EVOLUTION

Elle se fait toujours par crises de dyspnée et de cyanose, sauf dans les deux observations XII et XIII qui concernent des enfants de 2 ans.

Les crises sont d'abord espacées puis deviennent plus fréquentes et plus graves. Elles ne sont pas liées à la prise des repas. Dans les intervalles libres, l'enfant respire normalement. Cette répétition de crises identiques et de plus en plus sévères constitue un très bon argument diagnostique.

Au cours de cette évolution, des épisodes d'infection respiratoire peuvent se voir (Obs. IV, VII, VIII, XIII, XVII) et même à plusieurs reprises (Obs. VII, XIV), ce qui permet d'attirer l'attention.

8 enfants ont été opérés. Deux ont été guéris. On possède pour l'un (Obs. VIII) un recul de 5 ans et pour l'autre (Obs. XII) un recul de 2 ans.

5 enfants sont morts :

- deux par arrêt cardiaque -(Obs. II, VII)
 - un immédiatement après l'intervention (Obs. XIII)
 - trois par asphyxie aiguë après l'intervention (Obs. IX, XV, XVII)
- Le diagnostic péroopératoire n'a pas été fait (Obs. XV, XVII)
ou la malformation mal réparée (Obs. IX)

5 enfants n'ont pas été opérés

4 d'entre eux sont morts dans un tableau de détresse respiratoire aiguë.

Un seul qui présentait un stridor minime et aucune gêne respiratoire a survécu avec un recul de 2 ans 1/2 (Obs. XIV).

Il faut joindre aux 5 cas non opérés les 3 cas morts par asphyxie aiguë où la malformation n'a pas été reconnue ou mal réparée. L'évolution spontanée est donc fatale dans 7 cas sur 8.

V.- EN RESUME

La maladie dans sa forme pure se manifeste tantôt dès la naissance, tantôt après un intervalle libre plus ou moins long. Celui-ci dépasse rarement 6 mois dans la majorité des cas.

Les signes qui attirent l'attention sont presque toujours le stridor et les crises de dyspnée avec cyanose. Parfois des épisodes répétés d'infection respiratoire ont motivé l'hospitalisation.

L'examen clinique est pauvre et n'apporte rien de caractéristique.

Chez un tel malade, le diagnostic étiologique de ces symptômes respiratoires s'appuie essentiellement sur les examens complémentaires.

Parmi ces différentes techniques, l'opacification de l'oesophage est l'examen le plus simple et le moins traumatisant. Effectué dans de bonnes conditions, il est capable d'orienter très exactement le diagnostic en mettant en évidence, sur le cliché de profil, l'encoche oesophagienne antérieure, au niveau de la bifurcation trachéale, là où l'artère pulmonaire gauche anormale passe dans le défilé intertrachéo-oesophagien.

La bronchoscopie, les bronchographies lipiodolées et l'angiocardigraphie permettront de confirmer le diagnostic en vue d'une sanction chirurgicale.

L'évolution spontanée de cette maladie se fait, en effet, presque inévitablement, dans tous les cas, vers la mort par asphyxie aiguë pouvant même poser un problème médico-légal (Obs. III).

C.- DIAGNOSTIC

L'artère pulmonaire gauche anormale pose le diagnostic des compressions ou des obstructions de l'arbre respiratoire avec stridor chez l'enfant.

1°) Éliminons tout d'abord les différentes causes de stridor ou de cernage aiguë, qui constituent des tableaux cliniques très différents de celui que nous avons décrit :

- les laryngites aiguës
- le laryngo-spasme
- les corps étrangers.

2°) Parmi les stridors chroniques, citons simplement les compressions qui peuvent parfois donner lieu à un stridor.

- adénopathies trachéo-bronchiques de nature diverse.
- hypertrophie thymique, de diagnostic facile sur les clichés thoraciques de face et de profil
- les thymomes rentrent dans le cadre du diagnostic des tumeurs antérieures du médiastin.
- les tumeurs du larynx sont rares chez l'enfant : papillomes et polypes. Elles se manifestent essentiellement par une dysphonie.

3°) Il reste surtout à discuter le diagnostic étiologique d'un stridor congénital, c'est-à-dire d'un stridor apparu dans les premiers jours de la vie.

Devant tout stridor congénital, il faut étudier ses caractères cliniques, en particulier la possibilité de crises associées de dyspnée avec cyanose.

Avant d'affirmer le diagnostic de stridor laryngé congénital idio-pathique, il faut mettre tout en oeuvre pour déceler une cause locale qu'on pourrait lever par une intervention judicieuse.

Parmi ces causes, citons celles que la laryngoscopie directe et la

bronchoscopie permettent de visualiser :

- les membranes valvulaires sous glottiques ou trachéales
- les kystes de la région hyo-thyro-épiglottique.

Plus intéressantes sont les anomalies de développement des arcs aortiques. De types divers, elles ont en commun une symptomatologie respiratoire et digestive. Le stridor qu'elles déterminent apparaît tôt, s'aggrave lors des repas, ce qui oblige l'enfant à s'arrêter souvent au cours du biberon. Il est amélioré par la position de la nuque en hyperextension. La dysphagie et les vomissements irréguliers sont très fréquents. Le diagnostic de ces anomalies des arcs aortiques se fait très facilement par l'existence de cette dysphagie et par l'opacification de l'oesophage. Celle-ci montre une encoche postérieure avec ou non une encoche latérale. Mais jamais d'encoche antérieure. D'autres examens radiographiques permettront de préciser l'anomalie vasculaire.

Enfin, vient en dernier lieu, l'anomalie de l'artère pulmonaire gauche que nous avons décrite et dont le diagnostic peut être déjà fortement suspecté dès la simple opacification oesophagienne.

- CHAPITRE VI -

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE ET EMBRYOLOGIQUE

L'étude anatomique de l'artère pulmonaire gauche est, nous l'avons vu, d'une identité remarquable dans les 18 observations .

A .- L'anomalie vasculaire -

Le tronc de l'artère pulmonaire naît normalement du ventricule droit .

Il chemine d'abord sur le flanc gauche de l'aorte ascendante . Puis arrivé au point où il doit normalement se diviser et où naît le canal artériel, il se coude vers la droite et se comporte comme une artère pulmonaire droite . Le canal artériel est en situation normale, sauf dans un cas où il manquait totalement (obs. 1) .

Arrivé devant le bord droit de la trachée, l'artère pulmonaire se divise en ses 2 branches . Cette division est donc, plus tardive que normalement .

La branche droite se dirige vers le hile pulmonaire droit : c'est l'artère pulmonaire droite . Elle est normale .

La branche gauche ou artère pulmonaire gauche, née devant la branche souche droite et le bord droit de la trachée, présente deux portions : une portion initiale où elle chemine dans le plan sagittal, d'avant en arrière et de bas en haut, pour chevaucher le hile du poulmon droit .

Ce trajet est très court : 10 à 15 mm . C'est lui qui est vu à l'angiocardographie sous l'apparence d'une image d'un anévrysme de l'artère pulmonaire droite .

Quand l'artère pulmonaire gauche anormale atteint la face postérieure du hilum du poulmon droit, elle change de direction et devient frontale Elle va de droite à gauche et passe dans le défilé inter-trachéo-oesophagien . Cette portion est la plus longue . Elle fait avec l'autre une sorte de "fronde vasculaire" ou d'"anneau vasculaire", comme l'appellent les auteurs anglo-saxons . C'est dans cette 2e portion qu'elle comprime l'oesophage et nous donne le signe radiologique si précieux d'encoche antérieure de la colonne barytée .

Enfin, l'artère anormale pénètre dans le poulmon gauche en arrière ou au dessus de la bronche souche gauche .

La structure histologique de cette artère a été trouvée normale (obs. VI) .

Ainsi, dans l'anomalie vasculaire que nous décrivons, nous pouvons distinguer 2 faits :

- la longueur excessive du tronc de l'artère pulmonaire qui ne se divise que devant le bord droit de la trachée,
- l'anomalie de trajet de l'artère pulmonaire gauche..

B .- Les modifications de la trachée -

Toutes les observations anatoniques mentionnent le sillon que laisse l'artère anormale sur la branche souche droite et la trachée ainsi que la déviation plus ou moins importante de la trachée vers la gauche .

Dans l'observation X, il existe une diminution progressive de haut en bas du diamètre de la trachée .

Dans l'observation V, il n'y a pas de membrane postérieure au niveau de 23 anneaux sur 24 . Ce fait est retrouvé dans les observations II et III .

C .- Les modifications des poumons -

L'emphysème pulmonaire est retrouvé 4 fois (obs. IX - X - XVII - XVIII) .
Il s'agit d'un emphysème obstructif .

D .- Les autres découvertes anatomiques -

Outre les malformations associées dont nous avons parlé dans les cas I - X - XI - XVI et XVIII, il a été noté une hypertrophie cardiaque prédominant sur le ventricule droit (obs. V) .

EMBRYOLOGIE DE L'ARTÈRE PULMONAIRE -

La vascularisation de l'ébauche pulmonaire (HUNTINGTON 5) passe par 3 stades successifs .

- 1er stade : vascularisation uniquement systémique .

A ce stade, où l'embryon mesure de 3 à 4 mm, l'ébauche pulmonaire est uniquement vascularisée par les artères segmentaires venant de l'aorte dorsale du même côté . Ces artères segmentaires s'anastomosent pour former le plexus pulmonaire primitif .

- 2ème stade : vascularisation systémique et pulmonaire largement anastomosée . L'embryon a 6 mm . Le plexus pulmonaire primitif s'anastomose avec un bourgeon émanant de la partie ventrale du 6e arc aortique pour donner l'artère pulmonaire .

A ce stade, l'ébauche pulmonaire est largement vascularisée par les 2 systèmes .

A ce stade aussi : le 6e arc aortique n'est pas encore complètement formé . Il en existe une ébauche ventrale née de l'aorte ventrale du même côté et une ébauche dorsale née de l'aorte dorsale du même côté . Ces 2 ébauches du 6e arc aortique ne sont pas encore anastomosées sur l'embryon de 5 à 6 mm .

- 3ème stade : chez l'embryon de 7 mm, la vascularisation de l'ébauche pulmonaire est assurée de chaque côté principalement par l'artère pulmonaire . La vascularisation systémique de l'ébauche pulmonaire s'atrophie et devient indépendante . En effet, les attaches dorsales du plexus pulmonaire primitif s'atrophient ; seules persistent les composantes les plus hautes qui donneront les artères bronchiques .

A ce stade de 7 mm, le 6e arc aortique est complètement formé . A droite comme à gauche, il avait donné naissance, nous l'avons vu plus haut, à une branche ventrale qui est devenu l'artère pulmonaire .

Plus tard, par cloisonnement, le bulbe artériel donne naissance à l'aorte ascendante et au tronc de l'artère pulmonaire .

Le 6e arc aortique à droite sera atrophié en aval de la naissance de sa branche ventrale .

Le 6e arc aortique gauche, en aval de la naissance de sa branche ventrale, deviendra le canal artériel et s'oblitérera à la naissance .

Ainsi en résumé, le tronc de l'artère pulmonaire vient du bulbe artériel; les artères pulmonaires droite et gauche viennent pour leur partie proximale du 6e arc aortique - segment proximal du 6e arc aortique et branche ventrale de cet arc - et pour leur partie distale du plexus pulmonaire primitif .

Telle est l'embryologie normale de l'artère pulmonaire et de ses branches.

Quand à l'embryologie de l'anomalie que nous étudions, elle n'a pas été précisée . P. SCHEID, SV. QUIST-HANSEN, M.H. WITTENBORG et coll., H.G. HILLER et AD. MAC LEAN, S. CONTRO et coll., enfin W.H. SCHUTT et P.M. ROBB donnent chacun une interprétation .

Il semble que celle émise par W.H. SCHUTT et P.M. ROBB offre le moins d'obscurités . Ils pensent à une agénésie de la partie proximale de l'artère pulmonaire gauche qui provient de la branche ventrale du 6e arc aortique gauche . La partie distale de la même artère, qui provient du plexus pulmonaire primitif, irait s'anastomoser avec la partie proximale de l'artère pulmonaire de l'autre côté . Au cours de ce développement, elle passe entre trachée et oesophage, où existent déjà, des vaisseaux . Ceux-ci formeraient donc un "lit vasculaire" à ce trajet anormal de l'artère pulmonaire gauche .

Cette hypothèse des auteurs anglais serait confirmée par le fait que le canal artériel est toujours de situation normale et représente donc tout le 6e arc aortique gauche . Dans une observation (I), le canal artériel n'existe pas . Ce serait donc une agénésie de tout le 6e arc aortique gauche, y compris de sa branche ventrale, ébauche de l'artère pulmonaire gauche, segment proximal .

Cette hypothèse expliquerait que l'anomalie de longueur du tronc de l'artère pulmonaire ne serait qu'apparente . En fait, ce tronc de l'artère pulmonaire, développé normalement, se continuerait, après l'implantation du canal artériel, par l'artère pulmonaire droite vraie .

Plusieurs auteurs, SV. QUIST-HANSSSEN en particulier ont insisté sur le fait que le tronc de l'artère pulmonaire après le trajet habituel se continue comme une artère pulmonaire droite .

Ainsi, la portion du tronc de l'artère pulmonaire, située entre la naissance du canal artériel et l'origine de l'artère anormale, serait en vérité l'artère pulmonaire droite elle-même, qui va se continuer et se rendre au poumon droit .

Cette théorie peut se trouver confirmée par les constatations anatomiques de l'observation XVIII . W.H. SCHUTT et P.M. ROBB mentionnent qu'au bord droit de la trachée, le tronc de l'artère pulmonaire se divise en trois branches : les 2 plus petites vont au poumon droit et la plus grosse est l'artère anormale .

CHAPITRE VII

ETUDE THERAPEUTIQUE

Le seul traitement est la cure chirurgicale.

FREQUENCE

L'intervention a été faite dans 8 observations (Obs. II, VII, VIII, IX, XII, XIII, XV, XVII). La thoracotomie a été faite même deux fois dans l'observation II. La 1ère fois, la malformation a été prise pour une aorte à droite et la 2ème fois, la cure chirurgicale a été interrompue par un désamorçage du coeur consécutif à une hémorragie.

Dans ces 8 observations, le diagnostic préopératoire de l'anomalie vasculaire fut fait 5 fois (Obs. II - 2ème intervention, VIII, XII, XIII, XV) - 2 fois l'indication opératoire était l'état de suffocation aigue (Obs. VII, IX) - Une fois, on intervint pour un diagnostic d'emphysème lobaire (Obs. XVII).

Dans 10 observations, l'intervention n'a pas eu lieu. Il faut remarquer que cette abstention était motivée dans l'observation XIV par la bénignité des symptômes respiratoires.

Dans l'observation IV et V, la chirurgie thoracique n'existait pas

encore. Dans l'observation III, le diagnostic n'a pu être fait malgré de nombreux examens dont une angiocardiographie. Les clichés qui ont été pris montraient en effet une injection normale des différents vaisseaux de la base. Dans les six autres observations (Obs. I, VI, X, XI, XVI, XVIII), l'enfant est mort très peu de temps après son hospitalisation.

Ce qui fut fait au cours des interventions

La cure chirurgicale de l'artère pulmonaire gauche anormale consista après thoracotomie droite, en la section de cette artère près de son origine, suivie de la reposition de sa partie distale en avant de la trachée par suture termino-latérale au tronc de l'artère pulmonaire, à l'endroit habituel de la naissance de l'artère pulmonaire gauche.

Ce protocole opératoire fut suivi complètement trois fois (Obs. VIII, XII, XIII). Deux fois l'enfant a survécu (Obs. VIII, XII). L'enfant meurt immédiatement après l'intervention dans l'observation XIII.

Les chirurgiens avaient commencé la cure de la malformation quand ils ont été arrêtés par un arrêt cardiaque dans deux observations (Obs. II - 2ème intervention, VII).

Dans l'observation IX, les auteurs n'ont fait que libérer l'artère et l'amarrer à la trachée, afin de lever la compression de la bronche souche droite. L'enfant mourut 11 jours après dans un tableau d'asphyxie aiguë.

Enfin trois fois, la malformation ne fut pas reconnue à l'intervention (Obs. II 1ère intervention, XV, XVII). Dans l'observation XVII, on trouva un emphysème des lobes inférieur et moyen droits qui furent réséqués. Dans l'observation XV, aucun geste thérapeutique ne fut fait et l'enfant décéda quelques heures après l'opération. La thoracotomie était faite à gauche.

RESULTATS

On peut compter deux succès opératoires (Obs. VIII, XII) avec un recul respectif de 5 ans et 2 ans.

Pour les 6 autres enfants opérés, nous avons vu les morts par arrêt cardiaque, per ou post opératoire (Obs. II, VIII, XIII), par absence de suppression de la cause de compression elle-même (Obs. IX) et par défaut de diagnostic per-opératoire (Obs. XV, XVII)

Pour terminer cette étude thérapeutique, deux petites remarques pourraient être faites .

- D'une part, le danger du clampage de l'artère pulmonaire gauche.
En effet, l'abord droit de la malformation vasculaire oblige le chirurgien, par de délicates manoeuvres opératoires, à diminuer parfois considérablement le rôle du poumon droit dans l'hématose. On comprend dès lors que la mort puisse survenir après clampage de l'artère pulmonaire gauche, manoeuvre qui supprime brutalement le seul poumon qui fonctionne encore quasi normalement.
- D'autre part, la tactique opératoire elle-même. L'idéal serait la section et la reposition de l'artère anormale, ce qui fut fait trois fois avec deux survies.

Mais devant le danger parfois mortel du clampage de cette artère on peut se demander s'il n'y aurait pas intérêt à étudier d'autre tactique visant la cure chirurgicale de cette malformation.

Dans cet ordre d'idées, on pourrait envisager une section première de la bronche souche droite qui permettrait de faire passer l'artère pulmonaire gauche sous la bifurcation trachéale, donc, de diminuer la tension de ce vaisseau. Dans un 2ème temps, on ferait une suture de la même bronche souche.

Dans le cas où cette suture s'avérerait très difficile et aléatoire quant au résultat futur, on serait amené, au maximum à sacrifier le poumon droit. Cette attitude, qui consisterait à traiter une malformation vasculaire gauche par une pneumonectomie droite semble illogique mais ne comporterait peut-être pas le risque mortel toujours possible du clampage de l'artère pulmonaire gauche au cours d'une thoracotomie droite.

On peut enfin évoquer, en faveur de cette attitude extrême, le fait que poumon droit est souvent malformé ou emphysémateux.

CONCLUSIONS

Nous avons rapporté trois observations anatomo-cliniques d'une anomalie de l'artère pulmonaire gauche non encore décrite en France . Ces trois cas ainsi que les quinze observations que nous avons colligées dans la littérature réalisent très exactement la même anomalie anatomique .

Celle-ci consiste d'une part en une anomalie du tronc de l'artère pulmonaire qui est plus long que normalement . Il va de l'infundibulum pulmonaire au bord droit de la trachée en sous croisant l'aorte ascendante . Il ne se divise en ses deux branches qu'au niveau du bord droit de la trachée .

D'autre part, l'artère pulmonaire gauche, née au bord droit de la trachée, va surcroiser le hile du poumon droit, puis s'intercaler entre la trachée en avant et l'oesophage en arrière pour gagner le hile du poumon gauche .

Cette anomalie anatomique se retrouve semblable à elle-même dans toutes les observations . Il y a là, croyons-nous, une entité à individualiser à l'image de l'artère coronaire gauche anormale . Mais, contrairement à cette dernière qui est au dessus de toute ressource thérapeutique, l'artère pulmonaire gauche anormale peut être guérie par une intervention chirurgicale appropriée .

Il faut penser à cette anomalie vasculaire dans la discussion étiologique de tout stridor associé à des crises de dyspnée et de cyanose chez le nourrisson . L'opacification de l'oesophage à la recherche d'une encoche an-

térieure, là où l'artère pulmonaire gauche anormale comprime l'oesophage, permet d'en faire très simplement et très rapidement le diagnostic .

Les rares succès opératoires déjà enregistrés nous encouragent à faire connaître cette entité non seulement anatomique mais aussi clinique, radiologique et thérapeutique .

L'évolution spontanée, constamment fatale des cas non opérés, est un argument de poids en faveur du traitement chirurgical, seule chance de survie de tels malades .

Peut-être, dans un avenir que nous espérons très proche, tous les cas reconnus cliniquement seront opérés et guéris grâce au développement incessant de la technique opératoire cardio-vasculaire .

Vu le Doyen,

L. BINET

Vu le Président de Thèse

M. LELONG

Vu et permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1 .- CONTRO (S), MILLER (R.A.), WHITE (H) et POTTS (W.J.) - Bronchial obstruction due to Pulmonary Artery Anomalies (Vascular Sling)
CIRCULATION, 1958, 27, 418 - 423 .
- 2 .- DOEHLE et GLAEVECKE - Ueber eine seltene angeborene Anomalie der Pulmonalarterie .
MUNCH - MED - WSCHR, 1897, 44, 950 .
- 3 .- GAFFIOT (F) - Dictionnaire illustré Latin-Français
Hachette édit. Paris 1934 - 2ème éd.
- 4 .- HILLER (H.G.) et MAC LEAN (A.D.) - Pulmonary artery ring .
ACTA RADIOLOGICA - Stockholm, 1957, 48, 6, 434 - 438 .
- 5 .- HUNTINGTON cité par MOURGUE - MOLINES (E) et MARTIN (G.) - Essai d'interprétation morpho-génétique des malformations pulmonaires congénitales .
La Sem. des Hop. Ann. de chirurgie - Paris 1956, 32e Annéo, 6, C 415 - C 421 .
- 6 .- LITTRE (E)- Dictionnaire de Médecine -
Paris - Baillière et fils Ed. 1908 .

- 7 .- MARFAN (A.B.) - Clinique des maladies de la lère enfance -
Paris 1926 - Masson, 513 - 515 et 545 - 546 .
- 8 .- MORSE (H.R.) et GLADDING (S) - Bronchial obstruction due to misplaced
left pulmonary artery .
Am. J. Dis. Child, 1955, 89, 351 - 353 .
- 9 .- NOBECOURT (P.) - Précis de médecine des enfants .
Paris - Masson - 7e ed. 1942, p. 1069 .
- 10 .- POTTS (W.J.), HOLINGER (P.H.) et ROSENBLUM (A.H.) - Anomalous left
Pulmonary artery causing obstruction to right main bron-
chus /
J. A. M. A. 1954, 155, 1409 - 1411 .
- 11 ;- QUIST - HANSSEN (S.V.) - Mutual compression of the right main bronchus
and an abnormal left pulmonary artery as causes of the death
of a 7-week-old child .
ACTA PAEDIATRICA - 1949, 37, fasc. 1, 87 - 94 .
- 12 .- SCHEID (P.) - Missbildung des Trachealskelettes und der linken Arteria
Pulmonalis mis Erstickungstod bei 7 Mouate altem Kind .
FRANKFF - ZTSCHR - F - PATH. 1938, 52, 114 -124 .
- 13 .- SCHUTT (W.H.) et ROBB (P.M.) - Respiratory Stridor produced by an
aberrant pulmonary artery .
ARCHIVES of DISEASE in CHILDHOOD, 1959, 34, n° 175,
202 - 204 .
- 14 .- SHERMAN (F.E.) - Anomalous course of Left Pulmonary artery: a cause of
obstructive emphysema in Infants .
JOURNAL of PEDIATRICS (the) . St Louis, 1959, 54, 1, 93 -
98 .

- 15 .- WELSH (T.M.) et MUNRO (I.B) - Congenital Stridor caused by an aberrant pulmonary artery .

ARCHIVES of DISEASE in CHILDHOOD - 1954, 29, 144, 101 - 103

- 16 .- WITTENBORG (M.H.), TANTIWONGSE (T) et ROSENBERG (B.F.) - Anomalous course of left pulmonary artery with respiratory obstruction .

RADIOLOGY, New-York, 1956, 67, 3, 339 - 345 .

